

ÉTUDE DES SCHWANNOMES DE L'INTESTIN GRÊLE

TRAVAIL DU SERVICE DU PROFESSEUR AGREGÉ
DESJACQUES
(HÔPITAL EDOUARD-HERRIOT)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 29 Novembre 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean KERMAREC

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 10 Mars 1930, à LOGONNA-DAOULAS (Finistère)



LYON
BOSC Frères
Imprimeurs-Editeurs
42, quai Gailleton, 42

1955

ETUDE DES SCHWANNOMES
DE L'INTESTIN GRELE

ÉTUDE DES SCHWANNOMES DE L'INTESTIN GRÊLE

TRAVAIL DU SERVICE DU PROFESSEUR AGREGÉ
DESJACQUES
(HÔPITAL EDOUARD-HERRIOT)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le 29 Novembre 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean KERMAREC

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 10 Mars 1930, à LOGONNA-DAOULAS (Finistère)



LYON
BOSC Frères
Imprimeurs-Éditeurs
42, quai Gailleton, 42

1955

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen M. HERMANN. | Doyen honoraire M. J. LEPINE.
 Assesseur. M. J. GATE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE, PATEL,
 LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND, MAZEL, LEULIER, GARIN.

PROFESSEURS

Clinique médicale A.
 Clinique médicale B.
 Clinique chirurgicale A.
 Clinique chirurgicale B.
 Clinique ophtalmologique.
 Clinique urologique.
 Clinique et prophylaxie de la tuberculose.
 Clinique dermatologique et syphilligraphique.
 Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale.
 Clinique des maladies infectieuses et bactériologie.
 Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile.
 Clinique gynécologique.
 Clinique obstétricale.
 Clinique stomatologique.
 Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
 Clinique oto-rhino-laryngologique.
 Physiologie.
 Anatomie pathologique.
 Physique biologique, radiologie et physiothérapie.

MM. FROMENT.
 P. RAVAUAT.
 SANTY.
 WERTHEIMER.
 BONNET.
 CIBERT.
 DUFOURT.
 GATE.
 DECHAUME.
 SEDALLIAN.
 GUILLEMINET.
 POLLOSSON.
 PIGEAUD.
 DUCLOS.
 BERNHEIM.
 MAYOUX.
 HERMANN.
 J.-F. MARTIN.
 PONTIUS.
 (détaché à Beyrouth)
 ROCHET.
 CHAMBON.
 JOSSERAND.
 DELORE.
 GABRIELLE.
 CROIZAT.
 ENSEME.
 MALLET-GUY.
 NOEL.
 REVOL.
 BOURRET.
 LEVRAT.
 SOHIER.
 JOURDAN.
 NETIEN.
 BERTRAND.
 BADINAND.
 DREVON.
 ROCHE.
 X...

Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
 Chimie organique et toxicologie.
 Pathologie générale et expérimentale.
 Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale.
 Anatomie.
 Pathologie interne.
 Chimie biologique et médicale.
 Pathologie chirurgicale.
 Histologie.
 Pharmacie galénique et matière médicale.
 Médecine du travail.
 Thérapeutique.
 Hygiène et action sanitaire et sociale.
 Biologie médicale et pharmacodynamie.
 Botanique et cryptogamie.
 Propédeutique chirurgicale.
 Chimie analytique pharmaceutique.
 Pharmacie et pharmacologie.
 Médecine légale et déontologie.
 Parasitologie et pathologie exotique.



PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique. M. BANSSILLON. | Physique biologique M. BERGER.

MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Parasitologie. MM. ROMAN.
 Parasitologie. COUDERT.
 Physiologie. CIER J.-F.
 Physiologie. CHATONNET
 Chimie biologique
 et médicale CREYSSEL R.
 Bactériologie. BERTOYE A.

Pharmacie galénique
 et matière médicale. MM. DORCHE.
 Anatomie. DUROUX.
 Pharmacie et Pharmacologie CIER André.
 Hygiène. BENAZET.
 Anatomie pathologique FEROLDI.
 Chimie organique
 et Toxicologie PERROT L.

AGREGES EN EXERCICE

Pathologie médicale . MM. GALY.
 Pathologie médicale GONIN.
 Pathologie médicale GUINET.
 Pathologie médicale PONT.
 Pathologie médicale VIGNON.
 Pathologie médicale REVOL.
 Pathologie médicale TRAEGER.
 Pathologie chirurgicale MANSUY.
 Pathologie chirurgicale DARGENT.
 Pathologie chirurgicale GUILLET.
 Pathologie chirurgicale MARION P.
 Pathologie chirurgicale MICHAUD.
 Pathologie chirurgicale JAUBERT
 de BEAUJEU.
 Pathologie chirurgicale SAUTOT.

Ophtalmologie. MM. PAUFIQUE.
 Obstétrique. MAGNIN.
 Obstétrique. MATHIEU J.
 Obstétrique. BURTHIAULT.
 Oto-rhino-Laryngologie. GIGNOUX.
 Dermato-Vénérologie THIERS.
 Urologie PERRIN.
 Neuro-Chirurgie. LECUIRE.
 Orthopédie MARION Joseph.
 Stomatologie FREIDEL.
 Electro-Radiologie PAPILLON.
 Pédiatrie et Puériculture. FRANÇOIS.
 Thérapeutique BRETTE.
 Maladies infectieuses. MONNET.

CHARGE DES FONCTIONS D'AGREGE

Médecine légale. M. COLIN.

CHARGES DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES - AGREGE

Histologie. M. DUMONT Louis. | Physique biologique. M. MORET.

LES EXAMINATEURS DE LA THESE :

Président : M. GABRIELLE ; Assesseurs : MM. J. DESJACQUES
 LECUIRE et GUILLET.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations
 qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle
 n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

Que sa vie toute de droiture et de bonté
me serve d'exemple.

A MA MERE

Je sais tous les sacrifices qu'elle a consentis pour moi.

Qu'elle trouve ici l'assurance de ma reconnaissance et de mon amour filial.

A MA FEMME

En gage de tendre affection.

A MES BEAUX-PARENTS

Témoignage de filial attachement.

A MES FRERES ET A MES SŒURS

Avec toute mon affection.

AUX MIENS

A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR GABRIELLE
Professeur d'Anatomie

Il nous a reçu avec une grande bienveillance et nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre très profond respect.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DESJACQUES

Il nous a inspiré le sujet de ce travail
et nous a guidé tout au long de son élaboration.

Qu'il nous permette de lui exprimer
ici notre vive gratitude et notre respectueux attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LECUIRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUILLET

Hommages respectueux.

A NOS MAÎTRES
DE L'HÔPITAL MILITAIRE DE RENNES

MONSIEUR LE MÉDECIN-COMMANDANT GRAU

Médecin des Hôpitaux Militaires

Pendant le semestre enrichissant que nous avons eu le privilège de passer dans son service, nous avons pu apprécier sa science et sa bonté.

Qu'il nous permette de l'assurer de nos sentiments très respectueux et de notre profonde gratitude.

MONSIEUR LE MÉDECIN-COMMANDANT SOUEFF

Spécialiste des Hôpitaux Militaires

Nous nous souviendrons de son accueil bienveillant et de ses conseils avertis.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance.

AUX CHEFS DE SERVICE
DE L'HÔPITAL MILITAIRE DE RENNES

A MONSIEUR LE MÉDECIN-GÉNÉRAL GIRAUD

Professeur Agrégé du Val-de-Grâce

*Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire
et de l'Hôpital Militaire d'Instruction des Genettes*

Nous le remercions des documents
qu'il a mis à notre disposition et l'assu-
rons de notre profond respect.

A NOS MAÎTRES DE LA FACULTÉ

A NOS MAÎTRES DES HÔPITAUX CIVILS ET MILITAIRES

INTRODUCTION

Le terme de Schwannome, qui rend compte de l'histogénèse et de la nature de telles tumeurs, n'a été admis qu'au terme de longues controverses. Pour tous, leur origine nerveuse ne faisait aucun doute et se situait au niveau des plexus intrapariétaux de Meissner.

Mais la génératrice de la tumeur était-ce la partie conjonctive, mésenchymateuse du nerf, ou la partie gliomateuse, ectodermique : la gaine de Schwann ?

Pendfield et quelques autres, parmi lesquels Stewart et Copeland, se firent les champions de la théorie conjonctive. Mais Verocay, Pick et Bielchowski, déclarant avoir vu sous le microscope les cellules de la gaine de Schwann faire suite aux cellules de très petits neurinomes, battirent fortement en brèche l'opinion de Penfield.

Les travaux de Masson allaient prouver de façon définitive l'origine schwannomateuse des neurinomes : chez l'animal, Masson isole des segments de nerfs périphériques de telle façon que les cylindraxes en voie de régénérescence ne puissent venir au contact des cellules de la gaine de Schwann. Dans ces conditions, ces cellules se mettent à proliférer dès que la dégénérescence du cylindraxe est suffisamment avancée mais cette prolifération s'arrête dès le moment où l'axone pénètre la gaine de Schwann ; si l'on empêche cette pénétration, la prolifération se poursuit tant que dure l'expérience. La structure des tumeurs ainsi obtenue est identique à celle des neurinomes que l'on observe en clinique.

Partant d'une observation que le Professeur Agrégé Desjackets a bien voulu nous confier nous nous sommes proposé de faire l'étude des schwannomes de l'intestin grêle.

Quelques observations dont l'une inédite et due à l'obligeance du Médecin-Général Giraud viendront étayer ce travail et nous permettront de broser le tableau anatomio-clinique de ces tumeurs particulières et de dégager quelques éléments de diagnostic, de pronostic et quelques règles thérapeutiques.

ETIOLOGIE

Les schwannomes de l'intestin grêle constituent une affection rare : si l'on considère que parmi les 178 tumeurs bénignes du tractus digestif rapportées par Charles-F. Geschickter il se trouvait à peine 5 % de schwannomes et que leur siège d'élection se trouve sur l'estomac (63 cas contre 13 sur l'intestin grêle dans la statistique d'Alain Mouchet et Samain, 69 contre 21 dans celle de Gaudin), on admettra que cette affection peut presque passer pour une curiosité.

La statistique de Preiser et Davenport, confirmée depuis lors, a montré l'égale fréquence des schwannomes dans les deux sexes. La race ne semble jouer aucun rôle (Preston-Walsch et Clarke). La maladie se manifeste de façon habituelle à l'âge moyen de la vie mais une telle notion n'a guère de valeur et n'entre pas en ligne de compte au chapitre du diagnostic.

Quant à la cause déterminante des schwannomes, elle reste bien obscure. Les travaux expérimentaux de Masson avaient semblé donner un certain poids aux théories traumatiques et infectieuses. En fait, l'association fréquente à une maladie de Recklinghausen cutanée, dont la nature familiale et héréditaire n'est plus discutée depuis la thèse de Zimmer, prêche en faveur d'une dysplasie neuro-ectodermique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le schwannome du grêle peut apparaître comme une tumeur isolée ou multiple, n'ayant pas de siège de prédilection très marqué. Son association à d'autres tumeurs identiques d'un autre segment digestif — en particulier de l'estomac — n'est pas rare comme l'ont souligné de nombreuses observations : Opeinheim et Frankel ; Kyrielis, Kolts et Berggrün, Recklinghausen, Marie et Couvelaire, Banerjee et Christeller, Schüller. Les nombreux travaux s'accordant à intégrer les schwannomes dans le cadre de la neuro-fibromatose de Recklinghausen rendent compte de tels faits : il s'agit plus d'une maladie de système que d'une maladie d'organe.

Etude macroscopique

Les schwannomes se présentent comme des tumeurs de taille très variable, allant de la tête d'épingle à la tête d'adulte comme dans l'observation de Wolff.

Leur consistance est assez ferme, leur forme plus ou moins régulière, mais toujours la tumeur est encapsulée, séparée des tissus voisins par une membrane conjonctive.

A la coupe, il s'agit d'une tumeur pleine, de couleur blanc jaunâtre dans sa forme typique mais bien souvent cette tumeur subit des modifications :

Le schwannome est souvent le siège d'hémorragies, habituellement disposées par foyers au sein de la tumeur, mais parfois les hémorragies infiltrent le schwannome de façon régulière et le transforme en une tumeur uniformément brune (observ. de Gosset et Tixier).

Ils ont également tendance à présenter des transformations kystiques : tous les intermédiaires existent entre la dégénéres-

cence micropolykystique, la dégénérescence myxoïde avec cavités multiples disséminées dans la tumeur et enfin la cavité kystique unique à contenu clair ou hémorragique où seul l'examen de certains éléments de la poche permet de reconnaître l'origine schwannomateuse d'un tel kyste.

La dégénérescence maligne du schwannome n'est pas fréquente. Elle réalise au sein de la tumeur des zones de ramollissement et des modifications très polymorphes, nullement spécifiques.

L'évolution anatomique

Le schwannome est habituellement à point de départ sous-muqueux, toutefois les observations rapportées par Banerjee et Christeller, par Bünggner, prouvent que ce point de départ peut également être sous-séreux.

En s'accroissant la tumeur va pouvoir évoluer dans l'épaisseur de la paroi intestinale, gagner la lumière intestinale ou évoluer vers un type exodigestif.

1. — L'évolution intra-murale réalise la forme intersticielle, dont le volume n'excède en général pas celui d'une grosse noix.

2. — La forme sous-muqueuse voit une expansion endo-intestinale de la tumeur.

Dans ces deux formes, si la muqueuse intestinale en regard reste parfois normale, bien souvent elle est le siège de modifications : elle peut être hypertrophique, plus souvent atrophique, surtout elle peut s'ulcérer :

Il peut s'agir d'ulcérations minimales perforant la muqueuse en pomme d'arrosoir.

Il peut s'agir aussi de véritables ulcères, de dimensions parfois considérables (dans notre observation, l'ulcère avait la taille d'une pièce de un franc), dont le fond repose sur la tumeur. Cette ulcération est liée pour certains (Lecène, Gettinger, Duval et Moutier) à une simple usure, pour d'autres (Lorentz et Jaeger) à une ischémie déterminée par la tumeur.

Dans l'un et l'autre cas, une communication peut s'établir entre la lumière intestinale et des cavités kystiques intra-tumorales. D'où la possibilité d'hémorragies intestinales et d'infection.

3. - L'évolution peut se faire vers l'extérieur, réalisant une forme sous-séreuse, intra-péritonéale. La tumeur est ici de gros volume ; elle est sessile ou pédiculée, dans ce cas le pédicule est habituellement très court, aussi est-il exceptionnel que la tumeur puisse se tordre (observation de Tixier). Il faut noter dans cette forme la particulière fréquence des hémorragies intra-tumorales. Des adhérences, en dehors de toute malignité, peuvent unir la tumeur intimement à un organe voisin : une autre anse de l'intestin grêle dans l'observation que nous rapportons.

Enfin le Schwannome peut se développer de part et d'autre de la paroi intestinale réalisant une tumeur en sablier, un pédicule intra-mural unissant la masse endo-intestinale et sous-séreuse.

Etude microscopique.

Actuellement bien connu, grâce à de multiples travaux (Tripier dans la thèse de Grall, Verocay, Antoni, Lhermitte, Leroux et surtout Masson-Martin) le schwannome répond à la remarquable étude qu'en a fait Lehmann dans sa thèse. Le schwannome est formé de cellules fusiformes constituant un tissu dense, à côté desquelles quelques cellules ramifiées forment un tissu réticulé ; dissociant ces différents groupes de cellules on trouve des travées collagènes. La vascularisation est apportée par des vaisseaux aux parois épaisses parfois oblitérantes. Les nerfs ne sont pas représentés dans la tumeur, seule leur gaine a proliféré. L'élément prépondérant et caractéristique est donc représenté par les cellules fusiformes : c'est sur leurs particularités que se fonde le diagnostic histologique.

Les cellules n'ont pas de limites : il s'agit d'un syncytium. Le protoplasme, acidophile est finement granuleux. Les noyaux très chromophiles sont allongés. Mais c'est surtout le groupement cellulaire qui est très particulier :

Les cellules sont souvent groupées côte à côte, « en palissade ». Elles peuvent s'isoler en nodules : nodules de Verocay où la disposition palissadique persiste. Aussi évocateur est leur aspect tourbillonnant.

De façon habituelle la tumeur apparaît compacte, le syncytium formé par les cellules fusiformes est engainé par la membrane collagène fibrillaire de Plenck Laïdlaw. Elle répond alors au type A d'Antoni.

Le type B résulte de la disparition de la membrane collagène fibrillaire réduite à une gelée semi-liquide qui confère à la tumeur un aspect myxomateux.

Le diagnostic histologique d'un schwannome est relativement aisé dans la majorité des cas. Sa dégénérescence maligne est par contre souvent d'un diagnostic très ardu et les résultats de l'examen prêchent plutôt dans le sens péjoratif, que la clinique en montrant une évolution heureuse, viendra infirmer.

CLINIQUE

Les schwannomes de l'intestin grêle peuvent s'intégrer dans des tableaux différents. La classification d'A. Mouchet et Samain rend compte de trois éventualités possibles :

- Schwannome solitaire ;
- Schwannomatose digestive ;
- Schwannomatose généralisée — Maladie de Recklinghausen — avec localisation digestive.

Mais qu'il s'agisse de l'une quelconque de ces éventualités les symptômes d'appel et les données de l'examen de l'appareil digestif seront les mêmes et pourront nous amener à poser un diagnostic de tumeur du grêle sans préjuger de sa nature histologique. Seule la recherche d'une maladie de système pourra dans un certain nombre de cas nous faire envisager cliniquement le schwannome.

I. — Les symptômes d'appel

L'anatomie pathologique nous a permis de préjuger de la multiplicité et du manque de spécificité des symptômes qui amènent le malade à consulter. Le schwannome peut rester silencieux fort longtemps, puis se manifester par des douleurs abdominales ou des complications : torsion de la tumeur, infection, hémorragie intestinale, troubles de transit intestinal.

A. — LATENCE CLINIQUE

Dans ces cas, le schwannome resterait ignoré si des manifestations d'autre nature n'amenaient à explorer l'abdomen ou si le malade n'arrivait à percevoir lui-même sa tumeur. Il s'agit là d'une découverte d'examen ou d'intervention : la

malade de Baumeister fut opérée pour une appendicite aiguë authentique.

B. — DOULEURS ABDOMINALES

Ces douleurs n'ont aucun caractère particulier : elles peuvent être accusées ou se réduire bien plus souvent à une simple sensation de malaise abdominal comme dans les deux observations de Miller et Frank. Rien de très évocateur, on le voit, et seul leur caractère tenace et répété peut faire soupçonner autre chose qu'une gastrite ou une entérite trop facilement mises en cause.

C. — LA TORSION DE LA TUMEUR

Elle est possible mais exceptionnelle, car si les schwannomes sont parfois pédiculés ce pédicule est court.

La torsion réalise une douleur brutale, parfois syncopale, accompagnée de signes péritonéaux.

En l'absence d'intervention, on aboutit à une gangrène de la tumeur et à la péritonite, quand une hémorragie artérielle du pédicule ne vient pas abréger l'évolution.

D. — L'INFECTION

Dans un premier stade, l'infection n'intéresse que le centre nécrotique de la tumeur qui est en communication directe avec la lumière intestinale. Elle se traduira alors par un tableau de diverticulite ou d'appendicite comme dans le cas rapporté par Schousboe.

Puis l'infection évoluera vers la résolution ou vers la péritonite. L'atteinte péritonéale peut être le fait d'une propagation de l'infection par la voie lymphatique ou de la rupture de la tumeur. Elle sera signée par la contracture dont Mondor a dit qu'il ne semblait pas « y avoir dans toute la pathologie un symptôme plus utile et plus décisif ». On précisera le lieu du maximum de la douleur provoquée. On ne manquera pas de pratiquer un toucher rectal et un toucher vaginal qui permettront une exploration presque toujours douloureuse du cul-de-sac de Douglas.

E. — L'HÉMORRAGIE INTESTINALE

C'est la manifestation la plus fréquente du schwannome, puisque nous la retrouvons dans 19 observations. Elle est liée aux ulcérations de la muqueuse qui se développent peu à peu en regard de la tumeur. La lenteur de l'évolution du schwannome explique que les vaisseaux du voisinage soient souvent le siège d'un processus d'endarterite et d'endophlébite et par suite plus ou moins oblitérés. Ainsi se conçoit l'importance très variable de l'hémorragie. Il est probable que l'ulcération vasculaire ne soit pas seule en cause dans le déterminisme des hémorragies : l'irritation sympathique semble capable de déterminer des troubles vaso-moteurs suffisants pour la déclencher. n'est-ce pas ainsi que jouent les ulcérations intestinales de la typhoïde comme l'a montré Reilly.

1. *Hémorragies macroscopiques*

Ces hémorragies sont habituellement — 16 cas sur 19 — macroscopiques et retiennent par conséquent l'attention du malade. Elles peuvent être massives et constituées de sang rouge : elles entraînent alors un état d'anémie aiguë nécessitant une thérapeutique d'urgence. Elles peuvent être d'abondance modérée ou minime et se traduisent alors par des mœlenas qui par leur répétition constituent un danger d'anémie grave à longue échéance.

2. *Hémorragies microscopiques : syndrome anémique.*

Il est aussi des hémorragies microscopiques que l'on doit systématiquement soupçonner devant toute anémie qui ne fait pas sa preuve, à fortiori si elle est hypochrome.

La malade dont nous rapportons l'observation illustre cette forme anémique du schwannome, de même que les cas traités par Kipshoven et Mialaret.

F. — LES TROUBLES DU TRANSIT

Ils sont habituellement assez évocateurs bien que tous les degrés puissent s'observer depuis la petite obstruction facilement méconnue jusqu'à la grande occlusion.

Le type même de l'occlusion est conditionné par le siège du

schwannome. La tumeur sous-muqueuse est responsable des obstructions progressives et des invaginations. La tumeur sous-séreuse entraîne des plicatures et des volvulus liés à une ébauche de torsion du schwannome qui entraîne avec lui l'anse intestinale à laquelle il est appendu : ainsi en était-il dans l'observation de Collins.

Sur le plan séméiologique l'on pourra donc observer un tableau d'obstruction progressive, des scènes subocclusives ou le drame de l'occlusion aiguë.

1. *L'obstruction progressive*

Elle est signée par une gêne de plus en plus accentuée à l'évacuation des matières. Les fèces apparaissent modifiées au point de vue quantitatif et qualitatif : leur volume est anormalement diminué, elles sont mal moulées du fait de leur passage dans une zone rétrécie. Cette constipation de plus en plus opiniâtre, si elle attire l'attention chez un sujet au fonctionnement intestinal auparavant normal, est souvent méconnue chez les constipés chroniques. Aussi convient-il de souligner toute l'importance de l'interrogatoire qui précisera de petits détails tels l'inefficacité d'un laxatif autrefois parfait et surtout le début d'un « syndrome de lutte ».

Le caractère des douleurs concomitantes est en effet primordial : J. Rachet et A. Busson insistent sur ces « douleurs qui précèdent chaque évacuation intestinale et ne sont pas soulagées par elle, sur les petites crises intermittentes de gêne avec faux besoin, de coliques même modérées qui aboutissent à une sensation de filtration en une zone toujours identique ».

2. *La subocclusion*

Elle est caractérisée par son syndrome de Koenig avec sa succession de coliques douloureuses, de borborygmes marquant la fin de la douleur et de débâcle diarrhéique et gazeuse.

De telles crises réapparaissent ensuite à des intervalles plus ou moins éloignés.

3. *L'occlusion aiguë*

Quatre symptômes essentiels caractérisent ce qu'il est convenu d'appeler le « carré de tradition » de l'occlusion : ce sont

les douleurs, les vomissements, l'arrêt des matières et des gaz, le météorisme abdominal. C'était là la conception de la symptomatologie de l'occlusion, telle qu'on la trouvait rédigée par J. Hepp dans le Précis de pathologie chirurgicale de 1947. Ce même auteur dans un article récent souligne qu'il s'agit là d'une conception trop traditionnelle, ne pouvant « servir de viatique dans la pratique de chaque jour ».

Les douleurs abdominales restent un symptôme fidèle. Les coliques intermittentes et paroxystiques sont les plus caractéristiques et témoignent habituellement d'une occlusion par obturation. Mais il est des douleurs évoluant d'un seul tenant dans les occlusions par strangulation souvent trompeuses. quand, sur un fond de douleur continue ne se greffe aucun paroxysme. Enfin, rarement il est vrai, les douleurs peuvent être d'intensité minime même dans les occlusions serrées.

Les vomissements, du fait de leur apparition souvent tardive, n'ont qu'une valeur séméiologique de second ordre.

L'élément capital est l'arrêt des matières et surtout des gaz qui peut être authentifié précocement.

L'examen s'attachera à mettre en évidence deux signes capitaux : le météorisme abdominal et les ondes péristaltiques. Mais le météorisme n'est pas un signe indispensable au diagnostic, les observations d'occlusions « à ventre plat » ne sont plus exceptionnelles et sont le fait des occlusions haut situées, c'est-à-dire les plus graves.

Dans tous les cas où le doute subsiste, la radiographie vient apporter une contribution de premier ordre. Les radiographies sans préparation restent les plus intéressantes et Porcher préconise la prise de 3 clichés : debout, en décubitus latéral, en décubitus dorsal. Les deux premiers permettent de mettre surtout en évidence « les images hydro-aériques : bulles, arceaux, cornues ». Les modifications du calibre des anses, les modifications des parois et des plis s'analysent mieux sur le cliché de face en décubitus dorsal.

Quel que soit le syndrome qui ait attiré l'attention sur l'appareil digestif, des investigations complémentaires sont nécessaires pour affirmer la tumeur du grêle.

II. — Les données de l'examen digestif

A. — EXAMEN CLINIQUE

Un examen minutieux permet, dans un nombre de cas relativement élevé, de percevoir le signe capital, la tumeur, et de préjuger parfois de sa dégénérescence sarcomateuse par la découverte d'une lame d'ascite.

1. *La tumeur*

Nous la trouvons décrite dans 15 observations, soit 40 % des cas. La palpation abdominale permet de découvrir les plus volumineuses d'entre elles. En y combinant le toucher rectal ou vaginal, certaines, plus petites, deviennent accessibles à condition toutefois qu'elles siègent sur l'intestin grêle à plus de 50 cm de l'angle de Treitz ou à plus de 15 cm de la valvule de Bauhin.

La tumeur est habituellement très mobile et fuit sous la main à moins qu'elle n'ait contracté des adhérences avec les organes voisins et ceci en dehors de toute transformation maligne.

2. *L'ascite*

Il est parfois possible de mettre en évidence une ascite témoin d'une dégénérescence quasi-certaine, encore qu'un simple syndrome de compression de la veine cave inférieure puisse l'expliquer. Ainsi dans l'observation de Wolff où la tumeur atteignait, il est vrai, la taille d'une tête d'adulte, il existait un syndrome de compression avec oedèmes des membres inférieurs. Mais le contexte clinique est de façon générale assez éloquent pour éviter toute confusion quand n'existent pas un foie marbronné ou des métastases pulmonaires.

B. — LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils seront systématiquement mis en œuvre chaque fois que l'on soupçonnera une tumeur de l'intestin grêle :

1. *Recherche du sang dans les selles*

Cette recherche patiente et répétée, après les précautions

diététiques d'usage : régime excluant tout aliment contenant du sang ou du fer, peut révéler des hémorragies occultes et encourager à faire des investigations radiologiques indispensables.

2. *Examen radiologique*

Cet examen, en permettant de faire la preuve d'une tumeur et de la situer, revêt une importance capitale. Toutefois, la radiographie de l'intestin grêle, malgré les progrès réalisés ces dernières années, n'est exempte ni de difficultés ni de causes d'erreur ; même dans les mains les plus expertes le diagnostic radiographique n'est posé que dans la moitié des cas environ : 20 fois sur 43 tumeurs du grêle observées par Porcher.

Bien des techniques d'exploration ont été préconisées. De l'avis de tous la technique normale avec transit suivi d'heure en heure est en général insuffisante. Il faut préférer la méthode du « grêle glacé », ou la technique qui utilise le tube de Miller Abbott certainement encore plus fidèle mais qui a l'inconvénient d'immobiliser le radiologue de longues heures. Porcher insiste sur le fait qu'il faut pourtant en arriver à une étude continue du grêle qui n'est possible qu'avec l'amplificateur de brillance. Lui seul autorise une « exploration prolongée et inoffensive et permet par la chronoradiographie associée de saisir instantanément les aspects jugés utiles ».

Dans de telles conditions, et en dehors des images indirectes d'occlusion, l'on peut observer 4 types d'images :

a) *Des images trompeuses.*

Le plus bel exemple en est la niche qui s'explique parfaitement par la présence fréquente d'une cavité intratumorale en rapport avec la lumière intestinale. Une niche duodénale de ce genre chez le malade de Bourgeon ne pouvait que faire évoquer un ulcus.

b) *Des images non spécifiques de sténose.*

La sténose, soupçonnée devant un gros allongement du transit, sera signée par un arrêt total ou partiel de la baryte avec dilatation du segment sus-strictural. On est parfois frappé par

l'importance des images radiologiques de sténose qui s'oppose à la discrétion des signes cliniques. Ainsi Porcher cite le cas d'un malade porteur d'une tumeur du grêle qui présentait un état nauséux isolé, sans vomissements, sans amaigrissement, sans hémorragies, chez qui l'examen clinique était négatif et pourtant « il fallut attendre 6 heures pour avoir un mince passage en aval d'un énorme mégaduodénum et mégajéjunum ».

c) Des images de présomption.

Ainsi toute anomalie, tout effacement des plis en une zone déterminée de l'intestin grêle devra faire suspecter une tumeur.

d) Des images de certitude.

Dans les cas heureux la baryte peut mouler les contours de la tumeur comme ce fut le cas dans l'observation que nous rapportons et dans celle d'Hamilton où n'existait cependant aucun signe de sténose.

Le diagnostic de tumeur de l'intestin grêle posé, une enquête étiologique recherchera si cette tumeur ne s'intègre pas dans un tableau plus général.

III. — La recherche d'une maladie de système

Il s'agit là d'une règle générale et nous avons en mémoire une observation récente d'angiome de l'intestin grêle dont le diagnostic préopératoire fut posé par élimination devant une hémorragie intestinale chez une femme présentant des angiomes multiples.

Dans un certain nombre de cas, de l'ordre de 20 % — 8 de nos observations — il est possible de retrouver les signes de la schwannomatose diffuse, Maladie de Recklinghausen. Cette affection dans sa forme complète se caractérise par :

A. — LES SIGNES CUTANÉS

-- Noeui du type molluscum.

--- Une pigmentation réalisant des taches « café au lait ». Plus rarement cette pigmentation est diffuse.

— Des névromes constituant des noyaux sous-cutanés sur le trajet des nerfs.

B. — LES TROUBLES PSYCHIQUES ET ENDOCRINIENS

Ils sont inconstants, mais assez fréquents.

C. — LES DÉFORMATIONS OSSEUSES

La scoliose se retrouve dans un nombre non négligeable d'observations.

Toutefois, la symptomatologie est bien souvent réduite à des signes cutanés discrets. Quelques taches pigmentaires et quelques tumeurs cutanées devront retenir l'attention et prendront toute leur valeur si un interrogatoire attentif permet de retrouver des signes analogues dans les antécédents héréditaires ou collatéraux.

S'il subsiste quelques doutes, l'histologie, en montrant une structure schwannomateuse typique des tumeurs sous-cutanées, les lèvera.

Cette concomittance d'une maladie de Recklinghausen cutanée permet seule le diagnostic préopératoire d'un schwannome de l'intestin grêle.

Dans l'observation de MM. Desjacques, Revol, Creyssel, Costaz et Dumas que nous rapportons, le diagnostic avait été soupçonné devant :

- Une hémorragie intestinale ;
- Une tumeur de l'intestin grêle perçue à la palpation et objectivée par un transit baryté ;
- Une maladie de Recklinghausen cutanée.

DIAGNOSTIC

La symptomatologie variée et souvent trompeuse que nous avons exposée nous laisse entrevoir les difficultés d'un diagnostic positif de schwannome de l'intestin grêle.

On n'en peut soulever l'hypothèse que chez un sujet porteur d'une maladie de Recklinghausen cutanée. Suivant les cas, le diagnostic apparaît comme probable ou simplement possible.

1. *Diagnostic probable.*

L'association : Maladie de Recklinghausen et tumeur intestinale, objectivée par la palpation abdominale ou le transit baryté du grêle, est fort évocatrice.

Ainsi en était-il dans l'observation que nous rapportons et dans celle d'Hamilton.

2. *Diagnostic possible.*

L'association d'une maladie de Recklinghausen et d'un syndrome intestinal, en particulier d'une hémorragie intestinale, symptôme le plus fréquent, peut faire penser à la possibilité d'un schwannome. Ainsi, dans l'observation de Kleitsch, après une hypothèse d'ulcus duodénal, on envisagera un schwannome devant une hémorragie intestinale que toutes les investigations laissaient sans explication.

Toutefois, le diagnostic de schwannome de l'intestin grêle reste un diagnostic d'exception auquel on ne se tiendra qu'après une élimination sévère d'affections plus fréquentes, même chez un malade atteint de neurofibromatose généralisée.

OBSERVATIONS

Nous avons retrouvé dans la littérature 38 observations de schwannome de l'intestin grêle, publiées depuis 1911.

Nous les grouperons d'après le syndrome clinique observé :

I. — *Hémorragies intestinales* : 19 observations.

A. — Hémorragies occultes : Syndrome anémique : 3 observations.

B. — Hémorragies macroscopiques : 16 observations.

II. — *Douleurs abdominales* : 10 observations.

III. — *Occlusion intestinale* : 6 observations.

IV. — *Syndrome péritonéal aigu* : 2 observations.

V. — *Syndrome appendiculaire* : 2 observations.

I. — HÉMORRAGIES INTESTINALES : 19 OBSERVATIONS

A. — Hémorragies occultes : Syndrome anémique : 3 obs.

1. — Avec tumeur et M. de Recklinghausen cutanée

OBS. N° 1. — R. Desjacques, Revol, R. Creyssel, Costaz et Dumas.

Femme de 62 ans, entrée le 12 décembre 1954 dans le service du Professeur Croizat, suppléé par M. Revol, pour anémie, asthme avec dyspnée au moindre effort, anorexie, amaigrissement de 4 kilogs.

D'emblée on remarque l'existence d'une maladie de Recklinghausen typique et étendue : dermo-fibromatose pigmentaire avec de nombreux nodules sous-cutanés dont la biopsie a confirmé la nature schwannomateuse.

L'examen clinique ne retient qu'une décoloration anémique des muqueuses conjonctivales. Rien à signaler à l'examen cardio-vasculaire et neurologique. La rate, le foie ne sont pas perçus à la palpation abdominale.

La numération globulaire et le bilan érythrocytométrique confirment l'existence d'une anémie et ses caractères : anémie moyenne (1.910.000), hypochrome : (V.G. : 0,73), microcytaire et siduopénique (fer sérique : 81 γ 9).

Cette anémie hypochrome, des Weber en série positifs dans les selles font rechercher une néoplasie du tube digestif d'autant plus qu'il existe une augmentation des α_1 et α_2 globulines sur le tracé d'électrophorèse. On discute la possibilité d'une localisation digestive éventuelle d'une maladie de Recklinghausen.

Les investigations radiologiques faites par l'un de nous ne révèlent aucune altération gastro-duodénale ou colique. Le transit intestinal normal, plutôt accéléré, montre que les anses laissent vide la partie gauche du pelvis ; il objective sur une des dernières anses jéjunales une image de tumeur du grêle fournie par 2 formations polypoides, aux contours assez réguliers, montrés par la baryte. Ces images constantes sur tous les films et à 2 examens successifs font porter le diagnostic de tumeur du grêle.

Le toucher vaginal et la palpation abdominale font percevoir l'existence d'une tumeur abdomino-pelvienne gauche grosse comme une orange dont les mouvements se transmettent à l'utérus.

Intervention le 5 février 1955 (Drs Desjacques, Dumas, Chapuis). Incision médiane. On trouve une tumeur grosse comme une mandarine faisant corps avec une anse grêle ; une autre anse intestinale recouvre la masse néoplasique ; elle est libérée : le clivage est assez hémorragique. On pense d'abord qu'il s'agit d'une tumeur de l'ovaire gauche qui a envahi l'intestin grêle mais les ovaires et l'utérus sont bien normaux. Il s'agit donc d'une tumeur d'une anse grêle. Résection intestinale et rétablissement termino-terminal de la continuité du grêle au moyen d'un bouton de Villard. Fermeture sans drainage.

Les suites opératoires ont été simples, apyrétiques, le transit intestinal s'est rétabli rapidement, et le bouton a été éliminé dans les selles au 12^e jour.

L'examen de la pièce a montré qu'il s'agissait d'une tumeur grosse comme une mandarine, lobulée, de consistance assez ferme. Elle est implantée sur la convexité de l'anse grêle réséquée. La muqueuse du grêle manque au niveau de l'insertion de la tumeur, ce qui constitue une ulcération grosse comme une pièce d'un franc, dont le fond est constitué par la tumeur elle-même.

L'examen histo-pathologique (Pr Agrégé Guichard) révèle qu'il s'agit « d'un schwannogliome périphérique très net avec sa structure tantôt fasciculée, tantôt tangentielle sectionnée ; l'aspect tourbillonnant et dissocié des fibres, l'aspect clair partiel, l'orientation périvasculaire, la topographie générale affirment le neurofibrome ».

2. — Anémie avec tumeur sans M. de Recklinghausen

OBS. N° 2 de M. Mialaret (18 mai 1955).

Il s'agit d'un malade qui présentait une anémie attribuée sans preuves évidentes à un cancer gastrique. Un transit radiologique de l'intestin grêle permit d'objectiver une tumeur du jejunum située à 50 cm de l'angle duodéno-jejunal.

A l'intervention, l'estomac était intact et la tumeur fut réséquée. La continuité fut rétablie par une anastomose termino-terminale.

L'examen anatomo-pathologique révèle un schwannome typique.

Le malade se rétablit, mais un an plus tard il devait mourir d'une hémorragie cérébrale.

3. — Anémie sans tumeur et sans M. de Recklinghausen

OBS. n° 3 de Kipshoven. 1954.

Une malade d'une quarantaine d'années est admise à l'hôpital pour un état général très altéré.

Elle présentait une très grosse anémie, qu'expliqua un examen de selles montrant la présence d'hémorragies microscopiques. Ainsi la défaillance de l'état général était liée à ces hémorragies méconnues qui duraient déjà depuis longtemps.

La malade n'avait jamais eu à se plaindre d'aucun signe abdominal de quelque ordre que ce soit.

Les radiographies digestives et les examens endoscopiques furent négatifs.

Une laparotomie exploratrice montra une tumeur de l'intestin grêle de la grosseur d'une noix, qui, malgré l'amaigrissement et la flaccidité de la paroi abdominale, n'avait pu être perçue malgré les multiples palpations pratiquées par des examinateurs différents.

On pratiqua une résection abdominale.

Le diagnostic histologique fut celui de neurinome.

Guérison.

B. — Hémorragies macroscopiques : 16 observations

1. — Avec tumeur et maladie de Recklinghausen

OBS. n° 4. — Hartmann et Lecène (1911).

Mme D..., 46 ans, entre dans le service parce qu'elle souffre du ventre et parce que son ventre augmente progressivement de volume. En outre depuis 2 à 3 ans, ses règles jusqu'alors normales sont devenues plus fréquentes et plus abondantes mais il n'y a pas de métrorragies dans l'intervalle des règles.

Le 26 mai 1909, la malade, en allant à la selle, s'aperçut qu'elle rendait du sang, couleur gelée de groseille, en quantité abondante (1/2 vase de nuit, dit-elle ?).

L'examen révèle une malade pâle, se plaignant de vertiges, de bourdonnements d'oreilles.

La malade est porteuse d'une Maladie de Recklinghausen typique cutanée.

La palpation reconnaît facilement dans l'hypogastre la présence d'une tumeur dure, globuleuse, de la grosseur d'une grosse orange remontant jusqu'à deux travers de doigt au-dessous de l'ombilic, et semblant se continuer par un pédicule dans la cavité pelvienne derrière la symphyse. Cette tumeur de consistance très dure est facilement mobilisable dans le plan transversal, elle est indolente et mate à la percussion.

Le toucher vaginal permet de sentir au-dessus du col, une masse irrégulière, dure et indolente, du volume d'une orange qui semble bien être le corps utérin. Cette masse se continue par un pédicule large avec la tumeur abdominale. Le tout se mobilise facilement dans tous les sens.

On porta le diagnostic de fibromes utérins multiples chez une malade présentant une maladie de Recklinghausen cutanée typique.

Intervention le 17 juin 1909 (Lecène). On trouve un utérus bourré de fibromes avec un gros fibrome sous-péritonéal remontant en haut. On fit une hystérectomie supra-vaginale. On rechercha l'appendice et on voit apparaître une tumeur rouge violacée du volume d'une mandarine, occupant la portion moyenne du jeuno-iléon. Cette tumeur est appendue sur le bord libre de l'intestin grêle par un pédicule large et court. Résection de l'anse grêle et entéro-anastomose latérale iso-péristaltique.

L'examen des pièces révèle des fibromyomes utérins banaux et au niveau de l'intestin l'histologie affirme l'origine neurofibromateuse de la tumeur. Macroscopiquement lorsqu'on a ouvert l'intestin on aperçoit la muqueuse normale, au milieu de l'anse grêle on voit une sorte de bourgeon rougeâtre, tomenteux qui perfore la muqueuse et fait saillie dans la lumière de l'intestin grêle.

La malade revue un an plus tard ne présentait aucune récurrence locale.

OBS. n° 5. Grill et Kuzma (1942).

Il s'agit d'une femme de 60 ans, dont la mère, deux sœurs et un frère ont comme elle une maladie de Recklinghausen.

Elle-même a vu ses tumeurs cutanées augmenter de volume vers les 40 ans, tandis qu'apparaissaient des hémorragies intestinales.

Elle entra dans le service en raison de la répétition de plus en plus fréquente d'hémorragies de plus en plus graves, avec anémie et même syncopes.

L'examen de cette malade pâle et grabataire montre une masse abdominale non douloureuse arrondie et mobile. L'anémie est à 2.840.000.

La mort survient par défaillance cardiaque en 5 jours.

A l'autopsie, outre les taches et les tumeurs cutanées, on trouve à 18 cm de la valvule iléo-coecale une tumeur arrondie, dont les mesures sont 6 cm 5 × 5 cm 5 (× 4 cm, molle et vasculaire, gris rosâtre, homogène à la coupe avec quelques petits kystes hématiques, cette tumeur sous-séreuse est un schwannome typique, du type A d'Antoni.

OBS. n° 6. — Hamilton, Kennedy et Herault (1944).

Il s'agit d'un officier de 37 ans, transféré à l'Hôpital Central de l'armée pour anémie, secondaire à une hémorragie intestinale.

Six semaines auparavant, il avait remarqué pour la première fois la présence de sang noir dans ses selles. A cette époque, il se plaignait également de douleurs à type de crampes dans le cadran inférieur gauche de l'abdomen, soulagées par des applications chaudes. Il n'existait ni constipation, ni diarrhée.

Admis à l'Hôpital, des investigations diverses donnèrent les résultats suivants :

G. R. : 2.500.000.

La recherche d'hémorragies microscopiques dans les selles fut positive.

L'examen abdominal ne révélait ni douleur, ni tumeur.

Une série de clichés gastro-intestinaux et deux lavements barytés ne mirent en évidence aucune anomalie.

L'anémie répondit bien au traitement par le fer et les extraits hépatiques et une semaine après son admission le chiffre globulaire était à 3.300.000 avec un taux d'hémoglobine à 46 %. Cependant les hémorragies microscopiques persistaient.

Le 29 mai le malade présenta brusquement une grosse hémorragie intestinale de sang rouge mêlé de caillots. Le chiffre globulaire tomba de 3.300.000 à 2.700.000 et le taux d'hémoglobine de 60 à 55 %.

Le lendemain une sigmoïdoscopie s'avère négative.

Une semaine après, le 5 juin, il fut transporté à l'Hôpital Général.

Pendant 9 jours encore on retrouve du sang dans ses selles, puis les examens devinrent négatifs.

Aidée par une thérapeutique à base de fer, son anémie s'améliore progressivement.

L'étude des clichés du tractus gastro-intestinal révéla un défaut de remplissage au niveau de la partie supérieure du jéjunum avec une dilatation modérée de l'intestin en amont. Ceci semblait être le fait d'une tumeur faisant saillie d'une part dans la lumière intestinale et d'autre part sous la séreuse. Elle ne causait qu'une petite obstruction et la baryte passait sans difficultés, ébauchant les contours de la portion intra-intestinale de la tumeur.

Cette tumeur jéjunale fut considérée comme un neurofibrome ou un sarcome neurogénique du fait de la maladie de Recklinghausen associée dont on retrouvait les stigmates cutanés et la scoliose : une biopsie d'une tumeur cutanée confirma le diagnostic de neurofibromatose.

L'intervention fut décidée. A la partie supérieure du jéjunum, à 60 cm environ au-dessous du ligament de Treitz on trouva une tumeur d'environ 8 cm de diamètre. Une partie de l'épiploon, adhérent à l'intestin, fut libéré. La tumeur et 5 cm d'intestin de part et d'autre furent réséqués et la continuité rétablie par une anastomose latéro-latérale.

Examen de la pièce. Une fois la pièce ouverte, on put voir une grosse tumeur fongueuse de 7 cm 5' $\times$ 6 cm 5' $\times$ 3 cm faisant saillie dans la lumière intestinale. La partie intra-intestinale de la tumeur était tunnellisée : ainsi un anneau de tissu néoplasique faisait tout le tour de l'intestin, bien que cette masse ne fut rattachée à la paroi intestinale qu'en un endroit. Ainsi étaient créés 2 canaux : un petit au travers de la tumeur de 1 cm 5 de diamètre et une étroite fente entre le bord libre de la tumeur et la muqueuse intestinale. Il n'existait pas d'ulcérations franches.

La tumeur faisait également saillie sous la séreuse, formant une masse irrégulière et lobulée d'environ 5 cm de diamètre.

Il n'y avait pas d'adénopathies comprises dans la pièce.

— A l'examen histologique il s'agissait d'un sarcome neurogénique avec des cellules fusiformes rangées en palissades et en tourbillon, présentant quelques figures de mitoses irrégulières. Le diagnostic fut confirmé par « The Army Medical Museum ».

Le malade retrouva rapidement ses forces et ne présenta aucune complication post-opératoire. La plaie était cicatrisée 3 semaines après, le malade prenait du poids. Un mois après il était tout à fait rétabli et quittait l'Hôpital.

2. — Hémorragies avec maladie de Recklinghausen, sans tumeur

Obs. n° 7. — Médecin-Colonel Giraud, et Médecin-Capitaine Verger (1950).

Le 25 juillet 1950, Madame C... qui est porteuse d'une maladie de Recklinghausen cutanée, vérifiée histologiquement, a présenté chez elle un vertige bientôt suivi de l'émission d'une diarrhée contenant du sang noir, digéré, nauséabond. Le moelena persiste jusqu'au 4 août 1950 et nécessite une transfusion et une thérapeutique coagulante : sérum gélatiné, arrhema pectine, vit. K.

L'interrogatoire ne met en évidence aucun passé digestif, aucune hémorragie intestinale.

La palpation de l'abdomen ne révèle aucune masse palpable, aucune défense pariétale, aucune douleur.

L'anémie à 2.750.000 le 5 juillet 1950 s'amendait assez rapidement et le 12 juillet 1950 le chiffre globulaire était de 3.300.000.

On entreprenait alors de multiples transits et lavements barytés qui ne permirent pas d'établir un diagnostic étiologique ferme.

Le 25 août 1950 on décide une exploration chirurgicale.

Laparotomie sus-ombilicale. L'exploration de l'estomac et du duodénum est négative. La vésicule ne contient pas de calculs. Les colons ascendant, transverse et descendant sont normaux. A la fin du grêle on note une petite adhérence entre 2 anses, séquelle probable d'une intervention gynécologique antérieure. Utérus et annexes sont normaux. De la moitié supérieure du grêle une anse plonge dans le pelvis, elle est recouverte de plusieurs tumeurs rouges foncées, un peu polylobées. La plus grosse est de la taille d'une noix, d'autres nodules plus petits garnissent l'anse sur 30 cm environ. Les grosses tumeurs font saillie dans la lumière intestinale.

Réséction d'environ 40 cm au-delà des lésions. Suture latéro-latérale en 2 plans. Sulfamides. Réfection de la paroi.

Bonnes suites opératoires.

Examen histologique d'une tumeur cutanée et des tumeurs intestinales (Médecin-Capitaine Darbon).

— Tumeur cutanée.

Il s'agit d'un neurogliome du type de la maladie de Recklinghausen, développé dans l'hypoderme au contact de quelques glandes sudoripares.

On note quelques formations lamelleuses du type des nodules de Verocay qui confirment bien la neuro-fibromatose.

— Tumeurs intestinales.

L'aspect est totalement identique à celui de la tumeur cutanée, il s'agit d'un même tissu, peut-être même plus typique au niveau de l'intestin que sous le derme, avec nodules de Verocay très nets. Ce neurogliome est développé immédiatement sous la muqueuse intestinale au contact de la muscularis mucosae qu'il franchit même en certains points, affectant là des caractères topographiques attribués communément aux tumeurs malignes.

A ce niveau, la muqueuse extrêmement infiltrée d'éléments inflammatoires présente des vaisseaux congestifs et est largement ulcérée : la tumeur se trouve aussi en contact direct avec la lumière intestinale.

En conclusion : formation neurofibromateuse développée dans la paroi intestinale et ayant ulcéré la muqueuse.

— La malade, revue le 4 janvier 1951, va bien. Sa numération globulaire montre un chiffre d'hématies à 3.900.000.

Un transit baryté de contrôle effectué donne les résultats suivants :

1 heure 15 après absorption barytée, la bouillie atteint le début de l'iléon. Aussitôt après sérum glacé on constate la dilatation d'une anse jéuno-iliale située en amont de la résection. Cette image persiste à la 20^e minute après sérum glacé, on constate également des images en boules et un aspect délavé des anses iléales plus en aval.

1 heure 30 après le sérum glacé, persistance de la moindre imprégnation iléale, images de segmentation fonctionnelle mais pas d'aspect organique des contours de l'iléon terminal. Le coecum n'est rempli par la baryte que 3 h. 30 après l'ingestion du sérum glacé.

En conclusion : Retard appréciable du transit iléal et troubles sécréto-moteurs au niveau du segment iléal restant : hypotonie en amont de la résection, troubles d'hypersécrétion en aval.

Depuis lors la malade revue périodiquement n'a pas accusé de troubles intestinaux. Tout alla bien jusqu'en mai 1952 où la malade subit une intervention pour cancer du sein. En 1955, elle devait être réhospitalisée pour ictère avec foie marronné, ascite et métastases osseuses. Décès le 3 juin 1955.

Obs. n° 8. — Kleitsch, Omaha, Kehne, Gutch, Lincoln (1953).

Mme, 43 ans, est admise à l'Hôpital pour le traitement d'une amibiase récurrente. Sur son billet d'admission on note en outre des moelenas depuis 2 jours, associés à une douleur épigastrique calmée par l'ingestion alimentaire et aggravée par les mouvements de flexion et d'extension du tronc.

Depuis toujours il souffre de la région épigastrique. Par ailleurs, il avait remarqué que depuis son enfance sa peau était couverte de taches pigmentées : sa mère et un de ses frères avaient des taches semblables et quelques petites tumeurs cutanées.

Dans ses antécédents on note : en janvier 1946 des moelenas ayant

duré 5 jours, accompagnés de douleurs épigastriques, de nausées, de vomissements et d'un malaise général. A ce moment on l'avait traité pour ulcère. Il suivit un régime d'ulcère et ne se plaignit plus de rien jusqu'au 25 décembre 1947.

A cette époque il fit une nouvelle hémorragie intestinale avec anémie à 3.500.000 et un taux d'hémoglobine à 47 %. Cette anémie se répara grâce au traitement médical. Les radiographies gastro-intestinales ne purent mettre en évidence aucun ulcère. Malgré tout on fit le diagnostic d'ulcus duodénal avec hémorragie.

Il quitta l'hôpital en février 1948 et y revint quelques mois plus tard en juin 1948 avec de nouveau une hémorragie intestinale. A ce moment il n'y avait pas d'anémie évidente. On refit des clichés et un transit intestinal : on découvrit une petite hernie de l'hiatus œsophagien, mais la progression du bol alimentaire était normale et on ne put mettre en évidence aucun ulcère. Cependant à l'examen des selles on découvrit des amibes et on décréta que l'amibiase était cause de tous ces symptômes. Il quitta l'hôpital muni d'un traitement anti-amibien.

On le réadmit en décembre 1948 pour un contrôle de selles. Entre temps il ne s'était plaint de rien. A son entrée on notait une discrète anémie à 3.600.000. Les nouveaux clichés gastro-intestinaux ne montraient rien si ce n'est la petite hernie de l'hiatus. Un lavement baryté pratiqué fut également normal.

On demanda une consultation en chirurgie, et en raison de l'anémie chronique et de la gêne qu'éprouvait le malade, on pensa qu'une laparotomie avec traitement de la hernie était indiquée.

On intervint en mars 1950 et on découvrit de nombreuses tumeurs dont la taille variait d'une tête d'épingle à un pouce d'homme recouvrant le jéjunum depuis le ligament de Treitz jusqu'à environ sa moitié. On fit une résection de 20 cm. avec anastomose bout à bout, une ablation de 2 petites autres tumeurs. Une autre tumeur de la taille d'une grosse fève fut enlevée par résection et anastomose bout à bout.

Le malade récupéra rapidement après cette intervention. Le diagnostic histo-pathologique fut : neurofibromatose du grêle, l'une des tumeurs subissait une transformation sarcomateuse. Avant de relâcher le malade on fit une biopsie d'un nodule cutané qui confirma le diagnostic de neurofibromatose.

Obs. n° 9. — Kleitsch, Omaha, Kehne, Gutch, Lincoln (1953).

Men... est un cultivateur, âgé de 62 ans, il est admis à l'hôpital en mai 1950 pour un syndrome d'anémie chronique. Il ne se plaint d'aucun malaise particulier.

Dans ses antécédents on relève qu'il fut hospitalisé en août 1945 pour un ulcère duodénal avec anémie secondaire à une hémorragie intestinale. A l'examen on avait noté à cette époque une neurofibromatose cutanée. La radiographie gastro duodénale fut négative. Malgré tout on porte le diagnostic : 1) d'ulcère duodénal avec anémie, secondaire à des hémorragies ; 2) de neurofibromatose généralisée.

Il fut de nouveau hospitalisé en février 1946 pour une poussée ulcéreuse avec anémie ; il n'avait présenté aucun trouble depuis sa dernière hospitalisation si ce n'est quelques épisodes d'asthénie. Un nouvel examen radiographique puis un troisième fut négatif. La biopsie d'un nodule cutané confirma le diagnostic de neurofibromatose cutanée. On traita son anémie et on lui donna un traitement d'ulcère. A sa sortie on mentionna : maladie de Recklinghausen et anémie de cause indéterminée. Toutefois on nota que l'hémorragie pouvait être liée à une neurofibromatose intestinale qui pourrait être prouvée par la radiographie. On recommanda un nouveau séjour à l'hôpital après 6 semaines.

A la troisième admission, le chiffre des G.R. était normal, mais on notait une microcytose. On pensa à une NF gastro-intestinale et l'on fit le 31 mai une laparotomie qui montra de nombreuses tumeurs s'étendant tout au long de l'intestin grêle et 1 sur le colon. Les tumeurs faisaient environ 5 cm de diamètre et étaient implantées par un pédicule plutôt grêle. On enleva les 2 plus grosses par résection intestinale. Il ne fut pas possible d'enlever le tout.

Les suites opératoires furent simples.

L'examen histo-pathologique confirma la neurofibromatose.

3. — Hémorragies avec tumeur sans M. de Recklinghausen

OBS. n° 10 de König (1932).

Une femme de 40 ans est hospitalisée pour une hémorragie intestinale avec syndrome péritonéal.

La palpation permet d'objectiver une tumeur.

A l'intervention, on découvre une tumeur de l'intestin grêle. Une résection est pratiquée.

L'examen anatomo-pathologique affirme le diagnostic de schwannome bénin de l'intestin grêle.

Guérison.

OBS. n° 11 de Arnvig (1937).

Il s'agit d'un homme de 47 ans, hospitalisé pour hémorragie intestinale.

L'examen permet de découvrir une tumeur abdominale.

A l'intervention : tumeur du grêle enlevée par résection intestinale.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un schwannome du grêle sans signes de dégénérescence.

Guérison.

OBS. n° 12 de MM. Carpentier, Benelli, Laporte et Gandin (1951).

M. Henry B..., âgé de 49 ans, entre à l'hôpital Maritime de Lorient, le

20 février 1950, pour « hémorragies intestinales graves à répétition, sans signes radiologiques de lésion organique ».

Le premier épisode remonte à 1943. Époque à laquelle le marin étant à bord d'un pétrolier dut être débarqué d'urgence dans le Golfe Persique pour des hémorragies intestinales qui nécessitèrent une transfusion. Nous ne possédons pas d'autres renseignements sur les examens qui furent pratiqués à cette époque.

Rapatré, il reprend une vie normale, n'accusant aucun trouble pendant 2 ans ; puis il présente une deuxième hémorragie en 1945. Nouvelle accalmie complète pendant 4 ans, mais en 1949 l'hémorragie se reproduit avec le même caractère spontané que précédemment, mais cette fois beaucoup plus abondante.

Le malade est hospitalisé à cette époque à Marseille : sa formule sanguine est à 2.180.000 et son état nécessite à nouveau une transfusion. Les examens pratiqués à cette époque : rectoscopie, transit gastro-intestinal sont normaux. Un lavement baryté ne montre que quelques spasmes sur le colon. Le malade quitte Marseille en novembre 1949, nettement amélioré mais sans que l'examen clinique ait pu révéler une masse abdominale et sans diagnostic précis.

A son entrée à l'Hôpital de Lorient, le 20 février 1950, le sujet est en bon état général. L'abdomen n'est pas douloureux dans l'ensemble, mais la palpation permet de déceler une masse dans la région para-ombilicale droite. Cette masse est mal limitée, mate, assez fixe. Le reste de l'abdomen est souple, non douloureux. Selles normales. Pas de vomissements.

Au toucher rectal on ne perçoit rien d'anormal. L'examen des autres appareils est négatif.

Cependant la réaction de Meyer dans les selles est très positive.

Un lavement baryté montre une progression normale du lavement le long du cadre rectocolique sans aucune image lacunaire.

C'est donc seulement en 1950, soit seulement 7 ans après la première manifestation de la maladie que l'on a pu constater une masse abdominale s'accompagnant d'une réaction de Meyer fortement positive. Le malade n'est pas anémié et l'on se propose de recourir à d'autres investigations quand, à la suite d'un lavement baryté le 1^{er} mars 1950, apparaissent de violentes crises abdominales, avec défense de la paroi au niveau de la masse. Météorisme diffus et température. Un cliché de l'abdomen montre un météorisme de degré moyen sans segment particulièrement dilaté. L'apparition de ce syndrome péritonéal rend l'intervention urgente : elle est pratiquée le 4 mars 1950.

Laparotomie para-médiane droite. Territoire contenant un peu de liquide séro-sanguinolent. On tombe sur une masse grosse comme deux poings, s'implantant sur l'iléon à 50 cm environ de l'angle iléo-coecal. Cette masse est recouverte d'adhérences à l'iléon et au colon. Au cours de leur libération la masse se fissure et laisse échapper un liquide fécaloïde. Aspiration. Une fois la libération terminée, résection large du segment de l'iléon où s'implante la tumeur. Rétablissement de la continuité par anastomose latéro-latérale.

Fermeture en un plan total sur un Mickulicz.

Soins post-opératoires : plasma, tonicardiaques, pénicilline, streptomycine, aspiration continue.

Les suites sont normales et le malade sort cicatrisé le 3 juin 1950. Revu en octobre 1950, il est en parfaite santé.

A la coupe, la tumeur se révèle de consistance charnue assez ferme, mais moins qu'un fibrome utérin par exemple. Elle s'implante sur le bord libre de l'intestin. Son centre est creusé par une cavité irrégulière, nécrotique qui s'ouvre par un pertuis dans la lumière intestinale. A l'opposé, cette cavité anfractueuse arrive sous le péritoine qu'elle a perforé : cette perforation est évidemment à l'origine du syndrome péritonéal apparu en cours d'hospitalisation. On pense devant ces lésions à une tumeur du diverticule de Meckel et la pièce est adressée au laboratoire.

L'examen anatomo-pathologique (médecin de 1^{re} classe Durand) affirme la nature schwannomateuse de la tumeur.

OBS. n° 13 de MM. Gaudin, Rautureau, Lagarde, Goutz et Garnier (1953).

Marguerite N..., 61 ans, entre à l'hôpital Maritime de Toulon le 25 janvier 1933, parce qu'elle a constaté à deux reprises, le 10 décembre 1952 et le 10 janvier 1953, la présence d'un peu de sang rouge dans ses selles.

Elle ne signale pas d'autres troubles intestinaux, en particulier pas de douleurs, pas de constipation. Son appétit est bon, son état général excellent. Elle n'a pas de fièvre.

Rien à retenir dans ses antécédents. Elle a eu un enfant, a fait une fausse couche. Elle a été ménopausée à 42 ans.

La palpation de l'abdomen, rendue difficile par l'adiposité de la paroi, permet de sentir dans la fosse iliaque droite, une masse dure, douloureuse, assez régulière, de la dimension d'un œuf de poule, un peu mobile transversalement, semblant appartenir au coecum. Il n'y a pas de défense de la paroi.

Le toucher vaginal et le toucher rectal n'apportent aucune précision dans le diagnostic. Les autres appareils sont normaux.

La recherche chimique du sang dans les selles est positive. L'examen parasitologique montre quelques kystes d'entamoeba coli. La formule sanguine est normale, de même que les diverses formules sérologiques.

La rectosigmoidoscopie ne décèle pas d'image pathologique de la muqueuse.

Un lavement baryté (Lagarde) donne les résultats suivants : la progression du baryum s'effectue normalement dans le cadre colique jusqu'au bas fond coecal. La palpation de cette région est légèrement douloureuse. La valvule de Bauhin se laisse franchir : la dernière anse iléale est opacifiée : son diamètre est augmenté sur le film en réplétion.

Cette opacification du segment terminal de l'iléon est homogène sur les 3 cm environ qui précèdent l'abouchement iléo-coecal : ensuite une mince couche de baryum délimite une clarté polylobée qui paraît traduire une masse intra-iléale.

Sur le film en évacuation les images sont plus nettes et il semble que

l'on puisse affirmer l'existence d'une masse intra-iléale de 3 cm de diamètre environ, dont la limite inférieure est à faible distance de l'abouchement iléo-coecal, la limite supérieure ne pouvant être précisée de façon certaine.

L'intervention est décidée et faite le 16 février 1953 (Rautureau et Garnier).

Incision de Mac Burney. Le coecum et l'appendice sont normaux. On sent à l'intérieur de l'iléon, à 5 cm de l'abouchement dans le coecum, une tumeur dure, pédiculée, ayant les dimensions d'une noix, qui a tendance à s'engager dans la valvule de Bauhin; la dernière anse iléale est adhérente dans la profondeur.

Il n'existe pas d'adénopathies mésentériques: libération de cette anse. Résection des 15 derniers centimètres de l'iléon. Rétablissement de la continuité par anastomose iléo-colique latéro-latérale.

Pénicilline et streptomycine localement. Fermeture de la paroi sur drain.

Suites normales. La malade quitte l'hôpital le 3 mars 1953.

L'examen anatomo-pathologique a montré qu'il s'agissait d'un schwannome de l'iléon, sans aucun caractère actuel de malignité.

Il faut noter que les auteurs signalaient l'absence de symptômes cutanés de maladie de Recklinghausen.

4. — Hémorragies sans tumeur et sans maladie de Recklinghausen

Obs. n° 14 de MM. Lemonnier et Peycelon (1932).

M. M..., âgé de 46 ans, en pleine santé apparente, éprouve le 25 février 1938, un malaise suivi d'une selle sanglante abondante. Son médecin, le Dr Demurger, de Balbigny, le rassure et lui conseille de garder la diète et le repos absolu.

Une nouvelle selle sanglante dans la soirée provoque une consultation médicale vers minuit (Dr Bouysset). Le malade est pâle, inquiet. Pouls: 96. Température à 37°6. Un traitement d'attente est institué (arhémaphéline, ergotine, opium...).

Le lendemain matin, le malade se plaint d'une soif très vive et d'un ballonnement abdominal accompagné de l'émission de gaz particulièrement fétides. A la fin de la journée: pouls à 96, température à 37°3.

Brusquement, reprise du moelena, accompagné cette fois de phénomènes généraux alarmants. Au milieu de la nuit l'un de nous est appelé d'urgence en consultation et demande au Dr Bouysset de l'accompagner, à toutes fins utiles, avec le matériel nécessaire à une transfusion.

Le malade nous apparaît d'une pâleur cireuse, le nez froid, le pouls filiforme, la tension maxima à 7. Un demi-litre de sang rouge vient encore d'être expulsé. Le palper prudent de l'abdomen n'éveille aucun point douloureux. Le foie et la rate sont normaux.

L'interrogation précise simplement l'existence ancienne de douleurs gastriques discrètes. M. M... a toujours joui d'une parfaite santé et a

fait toute la guerre, dont une partie en Orient. Il est père de 8 enfants. Ni éthylisme, ni paludisme ne peuvent être retenus et le diagnostic probable reste celui d'un ulcus duodénal saignant.

Une transfusion est immédiatement pratiquée de 350 gr. de sang prélevé à l'un de nous, donneur universel. Injections d'Anthéma, de sérum gélatiné. Le pouls se relève notablement.

Avec instance, le conseil est donné au malade d'accepter d'être transporté à Roanne (30 km) le lendemain matin et sous la promesse qu'un traitement chirurgical ne serait pas immédiatement envisagé.

Hospitalisé le 27 février, M. M... est suivi de très près sans que rien d'anormal ne se produise pendant les journées suivantes. Des injections intra-veineuses de Normet sont régulièrement pratiquées en même temps que du goutte à goutte rectal et du sérum sous-cutané. La tension maxima remonte à 11, en même temps que l'état général se relève. Pouls : 90.

Le 3 mars, après une nuit agitée, le malade présente à nouveau des signes non douteux d'hémorragie interne grave sans que le moelena soit encore extériorisé. On fait appel immédiatement aux donneurs et 700 gr. de sang sont transfusés en 2 fois entre 10 et 17 heures. Néanmoins la tension reste à 7. Dans ces conditions l'intervention chirurgicale nous paraît une absolue nécessité. Il semble, en effet, que l'hémorragie a atteint un seuil au-delà duquel toute reprise de saignement peut amener une mort rapide malgré des transfusions massives.

Intervention à 19 h. Schleich. Incision médiane sus-ombilicale. La palpation de la région prépylorique fait découvrir près de la petite courbure un ulcère d'aspect nacré ayant les dimensions d'une pièce de 1 franc. Les doigts dégantés en vérifient l'épaisseur. Ligature des artères pyloriques et gastro-épiploïque droites, gastro-entérostomie postérieure transmeso-colique au catgut lent en 3 plans.

L'intervention ne paraît pas satisfaisante car ni l'estomac ni le duodénum ne renferment du sang. Par contre, le colon transverse est distendu par les caillots.

Dans le but de rechercher à quel niveau commence l'hémorragie, le grêle est examiné à partir du segment sous-jacent à l'anastomose. 30 cm. plus bas, il apparaît rempli de sang. Juste en amont de cette zone, le jéjunum présente une induration pariétale du volume d'une amande aplatie. Résection segmentaire du grêle (10 cm.) et anastomose termino-terminale au catgut lent en 3 plans.

Immédiatement après l'intervention le malade très shocké, reçoit 1.500 cm³ de Normet I.V. Le pouls réapparaît très plein à 120. Le lendemain matin, T° à 39°5, agitation, délire. Décès dans la soirée.

Examen macroscopique de la pièce : tumeur sous-muqueuse de l'intestin grêle du volume d'une amande et ayant l'aspect d'un myome. Il existe une petite ulcération circulaire de la muqueuse (3 mm. de diamètre) qui a déterminé l'hémorragie.

L'examen histopathologique permet d'affirmer le schwannome.

OBS. n° 15. — Nordlander (1933).

Il s'agit d'un homme de 73 ans, hospitalisé pour hémorragie intestinale.

L'examen est négatif.

L'intervention permet de découvrir une tumeur de l'intestin grêle. Exérèse par résection intestinale.

L'examen histologique affirme le schwannome de l'intestin grêle et montre sa dégénérescence sarcomateuse.

Le malade devait mourir quelques jours plus tard.

OBS. n° 16 de MM. Berthon et Poirier (1951).

Mme B... entre à l'hôpital d'Angoulême dans le service du Dr Poirier le 8 septembre 1951, envoyée par son médecin, le Dr Lacaze pour un moelena important.

Mme B..., bonne à tout faire, âgée de 64 ans, a déjà été soignée pour une hémorragie intestinale en 1942, puis en 1944, et divers examens n'aboutirent à aucun diagnostic. En 1950, huit mois avant l'actuelle hospitalisation, elle a séjourné à l'hôpital pour un moelena sérieux. Une série duodénale a laissé de fortes présomptions en faveur d'un ulcère du bulbe.

Cette fois-ci, le début du moelena remonte à 6 jours. La veille son état était si grave que son médecin ne l'a pas jugée transportable. Mais à son arrivée elle est mieux et son état ne paraît pas immédiatement alarmant. Elle reçoit une perfusion de sérum, des tonicardiaques. Dans l'après-midi elle émet une diarrhée sanglante et l'état général s'altère.

Lorsque le Dr Poirier arrive pour la voir, il nous appelle tout de suite à son chevet. L'état de Mme B... apparaît particulièrement grave, sinon par le fait de la tachycardie (120) et de la tension artérielle relativement conservée : 11/8, du moins par son facies blafard, jaunâtre, tiré et par sa torpeur.

De fait, on obtient du laboratoire les résultats suivants :

Numération :

G.R. : 1.400.000.

G.B. : 24.800.

Le diagnostic d'ulcus ayant été envisagé lors du dernier passage à l'hôpital on décide une laparotomie.

Laparotomie médiane sus-ombilicale. L'estomac et le duodénum paraissent sains. Pour plus de sûreté on pratique une large gastrotomie qui ne montre rien. Mais on trouve à 1 m. 50 de l'angle duodéno-jéjunal, sur le grêle, une tumeur grosse comme une cerise marquée extérieurement par un lacis vasculaire important et qui saille à la fois au dehors et dans la lumière intestinale.

Au-dessus, l'intestin ne paraît pas présenter de sang. Au-dessous, il en existe indubitablement.

Fermeture de la gastrotomie en 2 plans.

Résection du grêle sur 12 cm. avec anastomose latéro-latérale.

La malade a reçu durant l'intervention 1 litre de sang et va encore en recevoir 300 cc.

Les suites opératoires sont bonnes, bien que la somnolence persiste 3 à 4 jours. En dépit de la pénicilline et de la streptomycine administrées par prudence la malade présente une petite complication pulmonaire avec foyer fugace. Pendant quelques jours son pouls est arythmique. Elle présente du 10^e au 15^e jour un peu d'œdème malléolaire, mais elle se lève au 15^e jour et peut être considérée comme guérie le 20^e jour.

Revue récemment, elle est en parfaite santé.

La pière montrait une tumeur ronde, grosse comme une cerise, il était difficile de dire où s'arrêtait la muqueuse normale du côté de la lumière intestinale, dans laquelle elle faisait saillie. Au sommet de la tumeur existait un petit caillot.

Le diagnostic histologique porté fut d'abord celui de fibrome, diagnostic infirmé par le Dr Renaud, chef du laboratoire du Dr Maurer qui affirma le schwannome. Celui-ci fut confirmé par le Dr Dupeyrat, médecin des Hôpitaux de Paris.

OBS. n° 17 de MM. R. Bourgeon, H. Pietri, J. Rives, Pélissier (1951).

Ch. Messaoud, 48 ans, entre à la Clinique Chirurgicale le 14 décembre 1951, en état d'hémorragie aiguë, il a vomit des flots de sang dans la nuit, actuellement a des hématomèses fractionnées de sang noir. Il est blafard, sans tension, et un rapide interrogatoire apprend qu'une hématomèse de même ordre est survenue 2 mois auparavant, sans qu'aucune histoire antérieure ou ultérieure n'ait incité le malade à se faire soigner.

Des hémostatiques généraux sont prescrits, et surtout des transfusions répétées et abondantes : 2 litres 500 en une semaine. Cette thérapeutique relève rapidement l'état général en même temps que les globules rouges s'élèvent de 1.720.000 le 15 décembre 1951 à 2.380.000 le 22 décembre 1951.

Du moelena persiste pendant une semaine, mais aucune nouvelle hématomèse. Devant cette amélioration un examen radiologique peut être entrepris rapidement.

L'estomac ne présente aucune déformation, mais le duodénum est le siège d'importants remaniements : on voit, sur les films, au-delà du genu superius, franchement sur le deuxième duodénum une énorme niche qui centre de gros plis muqueux.

Le diagnostic de lésion duodénale devait conduire immédiatement à l'intervention.

Le 23 décembre 1951 :

Laparotomie sous anesthésie générale en circuit fermé, l'estomac est d'aspect normal, ainsi que le premier duodénum ; au-delà à première vue on ne note pas de grosse déformation. Seulement parce qu'on a l'esprit orienté on constate une légère dilatation de D2.

La palpation renseigne de façon plus précise : on sent une paroi souple, mobile mais épaissie, comme infiltrée par un bourrelet d'œdème et cette

altération s'étend seulement sur un secteur très limité, de 2 cm. environ.

Le pancréas voisin n'est ni infiltré, ni induré. Il n'existe pas d'adénopathies sous-pyloriques.

Voulant avoir une idée précise du siège de la lésion par rapport à la terminaison du cholédoque, on effectue un repérage du pôle inférieur de la masse par deux agrafes de Michel, puis une cholangiographie au Diiodone. Cet examen montre un abouchement bas du cholédoque, à 3 cm. au-dessous de la lésion.

Ces renseignements acquis, à la duodénotomie on voit sur le versant interne du duodénum, une ulcération au sommet d'une tumeur saillant dans la lumière, implantée sur une base très large. L'ulcération a ses bords légèrement décollés.

Etant donné le caractère circonscrit de la lésion, la mobilité du duodénum dans son ensemble, on se borne à une gastroduodénectomie sus-vatérienne.

A cause de la proximité de l'ampoule de Vater et des manœuvres opératoires, on pratique une cholécystostomie de précaution.

Les suites opératoires sont sans histoire, le malade sort le 15 janvier, guéri, sa sonde de cholécystostomie enlevée et la liberté de sa voie biliaire contrôlée.

L'examen histologique de la pièce opératoire apportait la confirmation de sa bénignité et en même temps la notion d'une lésion exceptionnelle du duodénum puisqu'il s'agissait d'un schwannome.

L'observation ne signale pas de manifestations cutanées de neurofibromatose.

Obs. n° 18 de Kipshoven (1954).

Il s'agit d'une malade de 40 ans, qui a présenté, il y a environ un an, un moelena massif avec collapsus. La répétition de ces moelenas amena son hospitalisation. Les examens cliniques et radiographiques ne purent préciser l'origine de ces hémorragies. Il existait seulement une sensibilité douloureuse à la palpation de la partie gauche du bas ventre.

La formule sanguine montrait une numération à 3.190.000 avec un taux d'hémoglobine à 62 %.

La preuve de l'étiologie de l'hémorragie ne pouvant être apportée on décida une laparotomie exploratrice. A l'ouverture de l'abdomen, on se trouve devant une tumeur de l'intestin grêle de la grosseur d'un poing. A 30 cm. en aval de la tumeur existe un diverticule de Meckel de la taille d'un petit doigt.

On pratique une résection du grêle et l'exérèse du diverticule.

L'examen anatomo-pathologique pratiqué par le Pr Guillery montrait une tumeur d'aspect polypoïde : en un endroit, la muqueuse présentait une ulcération. Histologiquement, il s'agit d'un neurinome, caractérisé par sa structure fasciculée et ses cellules fusiformes, ne présentant pas de dégénérescence sarcomateuse.

Le malade se rétablit rapidement et n'accuse plus aucun trouble.

Obs n° 19 de Kipshoven (1954).

Un malade de 40 ans a présenté à 3 reprises, en l'espace de quelques mois, des moelenas importants, d'apparition brutale. Le malade, en dehors de l'anémie consécutive à ces hémorragies, ne se plaignait de rien.

Les examens radiographiques et endoscopiques furent négatifs.

On décida alors une laparotomie exploratrice qui montra une tumeur de l'intestin grêle de la taille d'une noix. On pratiqua une résection du grêle avec anastomose termino-terminale.

L'examen histologique affirma le neurinome.

Après l'intervention, le malade se rétablit et ne se plaignit plus de rien.

II. — DOULEURS ABDOMINALES : 10 OBSERVATIONS

1. — Avec tumeur et maladie de Recklinghausen

OBS. n° 20. — Wolff (1936).

Une femme de 36 ans, présente une maladie de Recklinghausen typique, sa mère présentait la même affection.

Elle est vue pour « un durcissement du ventre, des douleurs abdominales, des oedèmes des membres inférieurs ».

La palpation abdominale montre une tumeur de la grosseur d'une tête d'adulte refoulant l'utérus.

A l'intervention : tumeur polykystique contenant un litre 500 de liquide brun sanglant, implantée dans le grêle vis-à-vis du mésentère et y adhérent. On pense à un carcinome d'autant plus que dans le tissu sous-péritonéal existent deux tumeurs lenticulaires qu'on prend pour des métastases.

Ablation de la tumeur. Résection du grêle, dans lequel existe une tumeur bourgeonnante, pénétrant dans la lumière intestinale, grosse comme une pièce de 10 pfennigs.

Guérison.

Histologiquement, il s'agit d'une tumeur kystique de nature neurinomeuse non dégénérée.

2. — Douleurs abdominales avec tumeur sans maladie de Recklinghausen

OBS. n° 21 de Denecke (1932).

Une femme de 53 ans est hospitalisée pour des douleurs abdominales.

L'examen abdominal permet de percevoir une tumeur.

Une laparotomie est pratiquée, mais l'exérèse de la tumeur n'est pas possible, on se contente d'une biopsie.

L'examen anatomo-pathologique montre qu'il s'agit d'un schwannome ayant subi une dégénérescence sarcomateuse.

La malade meurt 10 jours après l'intervention.

OBS. n° 22 de Borrás et Benito (1936).

Une femme de 54 ans est hospitalisée pour des douleurs abdominales.

L'examen clinique découvre une tumeur.

A l'intervention : tumeur bénigne de l'intestin grêle. Exérèse par résection intestinale.

L'examen histologique affirme le schwannome bénin.

Guérison.

OBS. n° 23 de Babinni et Tettamanti (1939).

Un homme de 59 ans est hospitalisé pour des douleurs abdominales.

A l'examen abdominal, tumeur palpable.

L'intervention permet de découvrir la tumeur du grêle et de l'enlever par résection intestinale.

L'examen histologique affirme le schwannome bénin.

Guérison.

OBS. n° 24 de Miller et Frank (1939).

H. C... est une femme de 72 ans, mariée. Elle est admise à l'hôpital le 27 juin 1937 pour une tumeur abdominale. La malade avait joui d'une bonne santé jusqu'en 1935. A cette époque, elle commença à percevoir une sensation de malaise et de distension du bas-ventre. Puis elle présenta des douleurs lombaires et de la pollakiurie qui durant les 6 derniers mois s'exagérèrent. En même temps, elle remarqua que son ventre grossissait.

Dans ces antécédents personnels et familiaux, on ne note rien de particulier. Elle avait eu 8 enfants. Durant l'année précédente, elle avait noté une certaine dyspnée d'effort et un léger oedème malléolaire, le soir.

A l'examen, la malade apparaît un peu amaigrie, elle ne présente ni tumeur cutanée ni pigmentation. La T.A. est à 20/11.

Il existe une voussure du bas-ventre nette, remontant plus haut à droite. Cette zone est mate à la percussion. Les flancs sont sonores. La masse, perçue à la palpation, s'étend de la symphise pubienne jusqu'à trois ou quatre centimètres au-dessus de l'ombilic, elle est molle et semble fluctuante. Le foie et la rate ne sont pas hypertrophiés. Au toucher vaginal, on perçoit une tumeur qui semble se prolonger avec la masse abdominale et est nettement fluctuante.

Les examens complémentaires révèlent des traces d'albumine dans les urines. La numération globulaire montre un chiffre de 3.620.000 avec un taux d'hémoglobine à 74,6 %. Globules blancs : 10.350 avec polynucléose à 92 %. Kahn et Wassermann négatifs.

Le diagnostic préopératoire fut celui d'un kyste de l'ovaire droit. A l'intervention, on trouve une masse qui s'étend du pelvis au rebord costal. Le côté gauche de cette masse semble kystique et a l'apparence d'un

kyste en voie de sphacèle comme on en voit dans les kystes de l'ovaire tordus. A droite, cependant, ce kyste semble se continuer avec un tissu d'aspect encéphaloïde. Pendant que l'on fait céder les adhérences qui unissent la tumeur aux organes pelviens, du sang, en même temps que du tissu nécrosé, jaillit. Ces adhérences pelviennes étaient très fines et fraîchement constituées et furent aisément rompues sans faire saigner. On libéra l'épiploon qui adhérait à la partie haute de la tumeur. On se rendit alors compte que la tumeur adhérait intimement à une anse du jéjunum. Comme il était impossible de séparer la tumeur de l'intestin, on posa un clamp sur la paroi intestinale parallèlement à l'insertion de la tumeur et on procéda à l'exérèse de la tumeur et d'une portion de la paroi intestinale. On referma la paroi intestinale. Une vérification de l'abdomen révéla quelques adhérences entre la tumeur et d'une part le péritoine du côté droit de l'abdomen à la hauteur de l'épine iliaque antéro-supérieure et, d'autre part, le péritoine sus-vésical. Les organes pelviens étaient normaux. Il n'existait pas de tumeur au niveau du mésentère. Le foie et la rate étaient de taille et de consistance normales sans nodules métastasiques à leur niveau. L'estomac et la vésicule biliaire étaient normaux.

Examen anatomo-pathologique. Macroscopiquement, il s'agit d'une tumeur sphérique, légèrement aplatie, ayant 28 cm. comme grand diamètre. Elle est rattachée à l'intestin grêle par un pédicule de 4 cm. sur 2 cm. La surface est recouverte de péritoine avec, à son niveau, de gros vaisseaux, elle est lobulée, marquée par des sillons peu profonds. A l'ouverture de la tumeur, du sang et du tissu nécrotique s'échappent créant ainsi une cavité de 1 cm. sur 3 cm. de profondeur. Le tissu tumoral est très friable.

L'examen microscopique affirme le neurofibrosarcome de l'intestin grêle.

Les suites opératoires furent simples, la température ne s'éleva jamais au-dessus de 37°2 et la malade sortait 20 jours après l'intervention, après qu'on lui eût conseillé de revenir 4 semaines après pour un traitement radiothérapique. Revue 6 mois après, elle ne se plaignait de rien.

Obs. n° 25 de M. A. Bonniot (1939).

M. G..., 64 ans, a toujours joui d'une excellente santé. Les accidents actuels débutèrent le 3 novembre 1926 par des douleurs abdominales suivies de vomissements bilieux et de coliques violentes. Le médecin consulté constata l'existence d'une petite tumeur sus-pubienne.

Tout parut rentrer dans l'ordre, mais, fin novembre, le malade éprouvant une sensation de lassitude extrême, on constata une voussure arrondie, mate, fluctuante occupant tout l'hypogastre et remontant à 2 travers de doigt au-dessus de l'ombilic. Un cathétérisme montra la vessie vide et je fus appelé le 7 décembre 1926.

A mon examen : T° : 38°5. — Puls : 80.

Douleurs dans la fosse iliaque droite. Grosse tumeur arrondie, molle et fluctuante, non mobilisable, occupant tout l'hypogastre et perceptible avec les mêmes caractères au toucher rectal.

Diagnostic porté par élimination : kyste du mésentère.

Intervention le 9 décembre 1926 : laparotomie médiane sous-ombilicale. Epanchement sanglant du péritoine. Tumeur volumineuse, molle irrégulière, kystique, contenant environ 1 l. 500 de liquide sanglant, implantée par un étroit pédicule sur le grêle près du bord mésentérique, à 50 cm. de l'angle iléo-coecal et unie par des adhérences clivables au péritoine abdomino-pelvien. Exérèse facile de la tumeur après résection de l'anse grêle sur laquelle elle était implantée. Rétablissement de la continuité du grêle par anastomose terminale au bouton de Jaboulay.

Suites simples.

Pièce opératoire. — Il s'agit d'un volumineux kyste uniloculaire dont la paroi friable est par endroits très mince, ailleurs très épaisse et comme lobulée sur sa surface extérieure. La zone d'implantation sur le grêle est très réduite (environ 1 cm²). A ce niveau, la muqueuse paraît saine, ni épaissie, ni adhérente aux plans sous-jacents, en un point seulement elle présente une petite ulcération.

Il s'agit d'une tumeur née dans l'appareil nerveux : elle présente tous les caractères d'un schwannome ayant secondairement ulcéré la muqueuse d'une part, s'étant pédiculé dans la cavité péritonéale d'autre part.

L'aspect épithélial en certains points de cette tumeur, les quelques mitoses rencontrées, peuvent faire se demander malgré la bénignité de cette tumeur si elle n'est pas susceptible de récurrence locale comme cela se voit avec les mêmes caractères dans les gliomes périphériques.

En avril 1928 — Récidive — Syndrome de subocclusion du transverse. Météorisme coecal et colique droit. Augmentation de volume de l'abdomen, sans ascite. Zones fixes de matité et de tympanisme. Au palper, plusieurs masses molles, mal limitées, sans tumeur véritable.

Intervention début mai 1928. Partout, sur le péritoine pariétal, sur le grêle, le côlon, sont implantées une multitude de petites tumeurs en grains de raisin, par endroits absolument confluentes, molles et très friables.

Prélèvement pour examen histologique.

Radiothérapie : soulagement notable, mais temporaire, cachexie et mort en décembre 1928.

Examen histologique. — La récurrence présente les caractères voisins de ceux de la tumeur initiale.

On a vraiment l'impression d'un schwannome, mais ce qui différencie cette coupe des premières, ce sont des cellules avec des noyaux monstrueux ou bourgeonnants et même des mitoses indiquant qu'il s'agit d'une tumeur en pleine activité et en pleine évolution, sans que l'on puisse histologiquement affirmer sa malignité.

OBS. n° 26 de Kipshoven (1954).

Chez une malade ayant présenté une douleur abdominale aiguë, on découvrit une tumeur de la partie gauche du bas-ventre.

Dans les semaines suivantes, elle présenta à plusieurs reprises un état de collapsus et, peu avant son admission en clinique, de violentes douleurs abdominales, une dyspnée croissante avec chute de l'état général.

L'examen clinique confirmait la présence d'une tumeur de la grosseur d'une pomme.

Les examens para-cliniques mettaient en évidence :

— une anémie hypochrome marquée ;

— absence d'hémorragies microscopiques dans les selles.

Les radiographies digestives furent négatives.

Après plusieurs transfusions, on procède à une laparotomie exploratrice (Pr Dick). On trouve, du côté gauche du ventre, à la hauteur de l'ombilic, une tumeur de l'intestin grêle de la taille d'un poing d'enfant. Après libération des adhérences, résection intestinale.

Guérison.

L'examen anatomo-pathologique, pratiqué par le Pr Guillery, affirma le neurofibrome.

Obs. n° 27 de MM. P. Brocq, F. Poilleux et J.-Ch. Tronc.

M. Pierre B..., 62 ans. Ce malade entre dans le service de la clinique chirurgicale de l'Hôtel-Dieu, envoyé par le service du docteur Layani, pour une distension de l'abdomen, le 26 janvier 1951.

Ce météorisme abdominal est apparu insidieusement depuis le mois de juillet 1950 et il augmente progressivement sans toutefois inquiéter le malade qui consulte dans le service du Dr Layani en octobre 1950 pour une coxarthrie droite.

Fin novembre 1950, l'augmentation du volume de l'abdomen est très nette mais n'inquiète pas le malade qui continue à mener une vie normale. Ce n'est qu'en décembre que de petites douleurs du bas-ventre et des deux fosses iliaques apparaissent et, prises en considération par le malade, l'amènent à nouveau à la consultation du Dr Layani. A ces douleurs, certes minimes, s'ajoute l'impression de digestion pénible avec quelques nausées et un seul vomissement, en décembre 1950. De même, le malade a noté une anorexie croissante et un amaigrissement modéré depuis le début de l'augmentation de volume de l'abdomen. A cette époque, il entre dans le service du Dr Layani, le 12 janvier 1951.

Dans ses antécédents, rien à signaler d'important : pas d'éthylisme, pas d'antécédents tuberculeux, jamais de maladie cardiaque ou pulmonaire, seule une pollakiurie nocturne est signalée.

L'examen révèle un état général floride, un facies normal et coloré. L'abdomen, par contre, est très augmenté de volume et pointu en obusier avec circulation collatérale minime.

Il n'existe pas de matité déclive mais des zones irrégulières de matité et de tympanisme. Les fosses lombaires sont sonores et la palpation attentive de l'hypocondre droit permet de sentir une masse antérieure d'apparence kystique rappelant un kyste hydatique. De plus, il existe un signe du flot des plus nets. Le foie et la rate sont normaux, il n'existe pas

d'œdème des membres inférieurs et le toucher rectal ne révèle rien d'anormal. La diurèse est diminuée, mais les urines sont normales.

Une cystoscopie est pratiquée et montre une vessie absolument normale. Pensant à une tumeur kystique abdominale ou à une tumeur néoplasique avec ascite, M. Layani adresse le malade à la clinique chirurgicale, le 26 janvier 1951. Les constatations cliniques sont identiques et l'abdomen augmente encore rapidement de volume en quelques jours, du 26 au 30 janvier, mais l'état général est inchangé.

Intervention le 31 janvier 1951 : laparotomie médiane sous-ombilicale. En incisant le péritoine, on pénètre d'emblée dans une cavité kystique à contenu séro-sanglant et occupant tout l'étage sous-ombilical. On évacue 6 litres de liquide.

La poche kystique est très adhérente et on la dissèque très prudemment. Elle est séparée progressivement de la paroi abdominale et le péritoine est enlevé avec la paroi de la poche au niveau du dôme vésical et au niveau de la fosse iliaque droite. Le grand épiploon est également étalé sur le kyste et est enlevé. On aboutit alors à une tumeur solide grosse comme deux poings et d'où s'épanouit le kyste. Cette tumeur est elle-même implantée sur le bord libre d'une anse grêle moyenne.

Le pédicule de la tumeur a 2 cm. de large et il n'envahit pas la paroi intestinale. Les vaisseaux de cette tumeur viennent du mésentère et ils passent sur une des faces de l'intestin grêle dont on peut facilement les isoler. On pratique la ligature de ce pédicule vasculaire et on fait une résection cunéiforme économique du grêle. Suture longitudinale en bord à bord, en deux plans. Nettoyage de la cavité péritonéale et ablation des fragments de la tumeur détachés au cours de la dissection. Parois fermées plan par plan sans drainage.

Les suites opératoires furent troublées par des accidents subocclusifs précoces qui ont cédé rapidement à l'aspiration duodénale continue.

Le malade est sorti du service en bon état, le 14 février 1951.

L'examen histologique de la pièce opératoire a montré (examen n° 6.140, Dr Feyel) : « Schwannome végétant très cellulaire avec forte ectasie vasculaire et quelques plages d'infiltration oedémateuse hémorragique. Les noyaux sont assez volumineux et l'on observe quelques mitoses. Il s'agit très vraisemblablement d'un début de transformation sarcomateuse ».

L'opéré a été revu en avril 1951 en bon état, ayant grossi, présentant un abdomen et un foie normaux.

Par contre, revu le 7 août 1951, il présentait à nouveau une augmentation de volume de son abdomen avec une asthénie marquée. La palpation permettait de sentir une masse abdominale importante et fixée avec ascite surajoutée. Le malade fut alors adressé dans le service de radiothérapie.

Récidive au bout de 8 mois avec ascite.

3. — Douleurs abdominales sans tumeur et sans maladie de Recklinghausen

OBS. n° 28 de Dudley (1930).

Une femme de 49 ans est hospitalisée pour des douleurs abdominales.

L'examen clinique est négatif.

Une laparotomie exploratrice découvre une tumeur de l'intestin grêle. Exérèse par résection intestinale.

A l'examen histologique : schwannome sans signes de dégénérescence maligne.

Guérison.

OBS. n° 29 de Miller et Frank (1939).

I. B... est un homme de 47 ans, qui consulte son médecin pour une perte de poids. On pense alors à une tuberculose. Il se plaignait simplement d'une perte de poids, d'asthénie et d'un vague malaise abdominal associé parfois à des douleurs constrictives.

L'examen ne montra rien d'autre qu'une légère douleur à la palpation profonde du cadran inférieur gauche de l'abdomen. Une radiographie pulmonaire fut négative. Un examen gastro-intestinal complet ne montra aucune anomalie de l'estomac ni du colon ni de l'intestin grêle.

Numération globulaire : G. R. : 3.980.000 avec un taux d'Hb à 73 %.

On pensa, sur ces données, à une tumeur maligne intra-abdominale, de nature inconnue et l'indication opératoire fut posée.

A l'intervention, le 15 février 1933, l'exploration abdominale montra un foie et une rate normaux. Il n'existait pas de cancer de l'estomac ni du duodénum, mais, au-dessous du ligament de Treitz on trouva une tumeur de la taille d'une orange et qui grossièrement ressemblait à du tissu ovarien. De couleur blanc grisâtre, elle s'étendait vers le rein gauche, mais celui-ci ne paraissait pas lui avoir donné naissance. Le rein droit était normal. Le colon était également sain. En commençant au ligament de Treitz, on se mit alors à dérouler l'intestin grêle jusqu'à la valvule iléo-coecale et l'on découvrit de nombreuses tumeurs de taille variable. Les plus grosses faisaient saillie au dehors de la paroi intestinale, étaient de couleur jaune et ne semblaient pas obstruer la lumière intestinale. Les plus petites, de couleur jaunâtre, légèrement ombiliquées, semblaient provenir de la sous-séreuse. En de nombreux endroits, là où ces tumeurs faisaient 1 cm. de diamètre ou davantage, existait une invagination partielle, qui n'excédait jamais 2 cm. de longueur : toutes étaient facilement réductibles.

Comme il était évidemment impossible de faire l'exérèse totale du tissu néoplasique, on ne fit qu'une résection d'environ 35 cm. d'iléon.

Examen anatomo-pathologique : macroscopiquement, le fragment de jejunum, long de 38 cm., présente 5 tumeurs. Elles ont un diamètre variant de 0,5 cm. à 4 cm. Toutes produisent une certaine obstruction, la plus grande ne ménageant qu'une faible ouverture de 1 cm. de diamètre. Les tumeurs sont recouvertes par la séreuse, certaines sont arrondies, d'autres sont déprimées en forme de godet. La muqueuse en regard est ulcérée sauf au niveau de 2 d'entre elles où elle est intacte. A la section, elles sont de couleur grisâtre, constituées d'un tissu néoplasique extrêmement friable, très vascularisé et contenant de nombreuses petites hémorragies récentes. Les bords des ulcérations font quelque peu saillie, mais ils ne sont pas épaissis et le tissu tumoral ne semble pas se continuer par la muqueuse. Les bords sont infiltrés et la paroi intestinale détruite en partie. La tumeur est parfois située sous la musculuse, parfois au-dessus.

A l'examen microscopique, les coupes montrent qu'il s'agit d'une tumeur maligne. Son origine nerveuse se reconnaît aux caractères généraux des cellules et à leur disposition en faisceaux et en tourbillons. On ne peut déterminer avec certitude si ces tumeurs sont métastatiques ou si elles sont primitives, il semble que la deuxième hypothèse doive nous retenir.

En conclusion : neurofibro-sarcome multiple du jejunum avec occlusion partielle.

Les suites opératoires furent heureuses et le malade quitta l'hôpital 20 jours après l'intervention. Il devait mourir trois mois après, le 16 mai 1933.

L'autopsie fut pratiquée. L'abdomen était modérément distendu, la cicatrice opératoire médiane parfaite. La cavité péritonéale contient environ 1.200 cc de sang non coagulé. La plèvre est normale, sans liquide ni adhérences. L'intestin grêle est légèrement distendu par les gaz et adhère au péritoine pariétal au niveau de la résection. On découvre de nombreuses tumeurs de l'intestin grêle mesurant de 1 à 10 cm. de diamètre. Quelques unes sont de forme annulaire avec une large lumière liée à la nécrose du tissu néoplasique. Quelques unes sont responsables d'une obstruction partielle du fait de leur saillie dans la lumière intestinale. A la section, ces tumeurs sont formées d'un tissu néoplasique grisâtre dont le centre est nécrosé et, ici et là, des plages hémorragiques anciennes ou récentes. L'aspect macroscopique était le même que celui de la pièce opératoire. On compta au total 21 tumeurs dans la paroi intestinale, 8 au niveau du mésentère et des ganglions rétropéritonéaux dans la moitié supérieure de l'abdomen, mais il n'y en avait pas dans le pelvis ni au niveau de la bifurcation aortique. Un ganglion envahi se trouve face au rein gauche mais celui-ci n'est pas envahi.

Les ganglions thoraciques sont intacts, mais il existe des foyers broncho-pneumoniques dans le lobe postérieur de chacun des poumons.

L'examen microscopique révéla un néoplasme identique à celui prélevé au cours de l'intervention.

Ainsi il s'agissait d'un neurofibrosarcome de l'intestin grêle avec métastases au mésentère et aux ganglions rétropéritonéaux.

III. — OCCLUSIONS INTESTINALES : 6 OBSERVATIONS

1. — Avec M. de Recklinghausen sans tumeur

OBS. n° 30. — MM. Banerjee et Christeller (1926).

Une femme de 54 ans, porteuse d'une maladie de Recklinghausen cutanée, entre dans le service pour un « ventre chirurgical ». Elle présente des coliques, des vomissements, un arrêt des matières et des gaz depuis 5 jours.

A l'intervention, on découvre une invagination jéjuno-iliale et l'on pratique une résection intestinale sur 40 cm.

L'examen de la pièce opératoire montre une invagination jéjuno-iléale, présentant à sa pointe un nodule de la grosseur d'une noix, arrondi, fibreux, qui bien qu'intra-mural est à l'origine de l'invagination.

La malade meurt par péritonite.

A l'autopsie : dans tout le jéjunum et l'iléon on trouve de nombreux nodules dont les plus gros ont la taille d'une noisette ou d'une noix. Les plus petits sont sous-séreux. Les autres bien qu'à prédominance sous-séreuse, bombent de part et d'autre. Le plus gros bombe dans la lumière intestinale comme un polype et a dans sa paroi jéjunale un pédicule intermédiaire en sablier.

Histologiquement : toutes ces tumeurs sont des neurinomes.

2. — Occlusion avec tumeur sans maladie de Recklinghausen

OBS. n° 31 de MM. Alain Mouchet et Adrien Samain (1939).

Mme V... Catherine, 73 ans, entre le 5 novembre 1937, d'urgence dans le service de Chirurgie de l'Hospice de Bicêtre pour une crise douloureuse abdominale ayant débuté très brusquement le matin même à 4 heures. Cette femme aurait eu autrefois des coliques hépatiques : c'est le seul antécédent que l'on puisse retrouver.

Le début de la crise actuelle a été marqué par l'apparition d'une douleur soudaine dans la région sous-ombilicale de l'abdomen, suivie de 2 vomissements.

A l'examen, on note que, dans la région sous-ombilicale gauche du ventre, il existe une distension asymétrique avec hypersonorité sans péristaltisme.

La palpation nous montre un ventre souple, sauf dans la région hypogastrique où il existe une défense pariétale indiscutable avec douleur vive à la pression. Le toucher vaginal permet de sentir dans le cul de sac droit le pôle inférieur d'une masse qui paraît rénitente et bien limitée.

La température est à 39°, le pouls à 80, la langue est humide. Devant ce tableau clinique on pense à une torsion d'un kyste de l'ovaire et l'intervention d'urgence est décidée.

Laparotomie médiane sous-ombilicale. Sitôt le péritoine ouvert, on tombe sur une tumeur solide, incluse dans le mésentère et adhérent intimement à une anse iléale, si bien qu'on ne peut savoir s'il s'agit d'une tumeur développée aux dépens de la paroi intestinale (sarcome ?) ou d'une tumeur du mésentère ayant secondairement pris des connexions intimes avec l'intestin (fibrome du mésentère ?).

Quoi qu'il en soit il est impossible d'énucléer cette masse dont le volume atteint celui d'une tête de nouveau-né. L'anse et la tumeur s'extériorisent facilement. On fait une résection intestinale de 15 cm. environ. Le mésentère est réséqué en coin : on a soin de passer à quelques distance de la tumeur, quoi qu'elle paraisse bien encapsulée, il n'y a ni infiltration péri-tumorale, ni ganglions visibles ou palpables dans le méso, ni ascite. La continuité intestinale est rétablie par suture termino-terminale à points séparés au fil de lin (3 plans). Fermeture de la paroi au catgut sans drainage.

Suites opératoires simples. La malade a été revue 6 mois après l'intervention en excellent état, sans traces de récurrence. Nous avons pu obtenir de ses nouvelles tout récemment. Elle n'a pu se déplacer par suite d'accidents cardio-vasculaires consécutifs à une forte hypertension, mais son médecin nous a confirmé qu'il n'existait localement rien qui put faire penser à une récurrence.

Un examen attentif ne nous a pas permis de déceler chez cette femme le moindre signe d'une maladie de Recklinghausen.

Examen anatomo-pathologique : la tumeur est constituée par une masse plurilobée, arrondie, adhérent intimement à l'intestin au niveau de son bord mésentérique ; dimensions : 12 cm. suivant son grand axe qui est parallèle à l'intestin, 8 cm. suivant l'axe perpendiculaire au précédent, 5 cm. d'épaisseur. Son poids est de 240 gr.

L'adhérence à l'intestin est si intime que celui-ci s'étale à la surface de la tumeur et semble lui adhérer par la moitié de sa circonférence.

La longueur de l'intestin réséqué est de 12 cm.

A la coupe on voit qu'il s'agit d'une tumeur solide avec zones nécrotiques. Un des lobes de cette masse est creusé d'une vaste cavité irrégulière à contour hémorragique. Le reste de la tumeur est parsemé de petites cavités enfractueuses qui donnent à la masse un aspect vermoulu. La couleur est rougeâtre. L'ensemble de la tumeur est limité par une capsule.

En fendant l'intestin le long de son bord convexe on s'aperçoit qu'il existe en un point qui répond à peu près au milieu de la tumeur une perte de substance allongée elliptique de la paroi mésentérique de l'intestin. Alors que partout ailleurs, malgré une juxtaposition rigoureuse, l'intestin

est intact et la constitution anatomique de ses parois respectée, il existe sur une surface d'environ 1 cm. 5 sur 0 cm. 5 une ulcération pariétale qui met en communication la lumière intestinale et une petite cavité intraluminaire du volume d'une cerise.

L'aspect est celui d'un neurinome. La nécrose si souvent signalée explique l'aspect pseudo-kystique de la tumeur.

Obs. n° 32 de MM. Joseph D. Collins (1944).

Le 8 janvier 1939, P. L..., homme de 44 ans, fut admis à l'Hôpital pour des douleurs dans le bas-ventre persistant depuis 48 heures. Ces douleurs, à type de coliques, devenaient de plus en plus violentes. Les douleurs ne cédèrent à aucune thérapeutique et 24 heures après apparaissaient des vomissements.

Jusqu'à cette époque la santé du malade avait été excellente à part quelques troubles gastro-intestinaux occasionnels. Il y a un an, il avait cependant noté la présence d'une masse dans le bas-ventre, mais n'y avait guère attaché d'importance car elle ne le gênait pas du tout.

Actuellement, à l'examen le malade apparaît un peu pâle, il pèse 61 kg. et semble plus âgé que son âge réel. L'abdomen est très météorisé et atrocement douloureux. Malgré le météorisme on n'a aucune peine à percevoir la masse abdominale sur la ligne médiane.

Les radiographies après lavement baryté ne montrèrent aucune anomalie. Par ailleurs l'examen fut négatif.

— Ainsi le diagnostic préopératoire était celui d'occlusion intestinale aiguë, liée à une tumeur abdominale de nature indéterminée.

Une laparotomie médiane basse met en évidence une tumeur ovoïde, de la taille d'un pamplemousse, reliée au bord libre de l'intestin grêle (région basse de l'iléon) par un pédicule de 2 cm. de longueur. La tumeur était entièrement intra-intestinale. Par sa torsion autour de son pédicule, qui avait environ 1 cm. de diamètre, la tumeur avait entraîné dans son mouvement l'anse intestinale à laquelle elle était reliée, créant ainsi un volvulus. Bien que l'anse intestinale fut extrêmement distendue, elle n'était guère ischémisée. Le pédicule fut pincé, sectionné, lié et la tumeur enlevée. Le volvulus fut réduit et le courant des matières ainsi rétabli. L'abdomen fut refermé sans drainage.

Examen anatomo-pathologique (Dr Arnold F. Strauss). La tumeur mesure $12 \times 7,5 \times 6$ cm. et pèse 342 gr. Elle est encapsulée et présente sur l'une de ses faces un nodule de la taille d'une noisette. Le tissu a la consistance d'un foie, la tranche de section est de couleur rosée.

L'examen microscopique montre des noyaux ovalaires rangés en palissade. Le protoplasme est finement fibrillaire. Certaines zones sont oedémateuses. Il existe également des zones hémorragiques. Il s'agit d'un neurofibrome de l'intestin grêle.

3. — Occlusion sans tumeur et sans maladie de Recklinghausen

OBS. n° 33 de Picard (1932).

Une femme de 54 ans entre pour un tableau d'occlusion intestinale aiguë.

A l'intervention, on découvre une tumeur de l'intestin grêle. Exérèse par résection intestinale.

A l'examen histologique : schwannome sans signes de dégénérescence maligne.

Guérison.

OBS. n° 34 de Graffin (1939).

Une femme de 51 ans est hospitalisée pour une occlusion intestinale aiguë.

A l'intervention : tumeur de l'intestin grêle. Exérèse par résection intestinale.

A l'examen histologique : schwannome ne présentant aucun signe de malignité.

Guérison.

OBS. n° 35. — MM. Boucheron, Farizon et Barbier (1955).

M. Jean Rod... 44 ans, est hospitalisé à l'Hôpital Marie Feuillet (Rabat) pour un syndrome douloureux qu'il localise au niveau de la fosse iliaque gauche, caractérisé par une pesanteur abdominale permanente, des coliques, des alternatives de diarrhée et de constipation.

Il y a quelques jours, le malade a présenté un syndrome subocclusif avec ballonnement, arrêt des matières et des gaz. Très rapidement, cependant, tout est rentré dans l'ordre spontanément en 24 heures.

Parallèlement à ces troubles, il existe de la cystite, de la dysurie, mais il n'y a jamais eu d'hématuries ni de coliques néphrétiques.

L'examen clinique permet d'apprécier chez cet homme de 44 ans un état général médiocre. Il a maigri de 5 kg en quelques mois. L'abdomen légèrement météorisé respire normalement. Dans la fosse iliaque antéro-supérieure gauche, la palpation révèle une masse qui se limite assez mal, dure, peu mobile, peu douloureuse, indépendante de la paroi et grosse comme un petit melon. La palpation réveille des coliques. En position genu-pectorale, on sent toujours la masse, lorsque l'on déprime profondément la paroi, mais la tumeur ne bombe pas sur la paroi abdominale et paraît fixée en profondeur. Le toucher rectal n'apprend rien. Le doigt ne touche pas la masse. Le Douglas paraît libre.

La température est à 37°, le pouls à 80.

L'examen cyto-bactériologique des urines est normal. L'urée, la numération globulaire, la formule leucocytaire sont normales.

La cystoscopie montre une vessie de capacité normale, mais dans la

corne gauche la muqueuse est mamelonnée, bosselée, mais sans signes de cystite. Les orifices urétéraux sont normaux.

Urographie intra-veineuse : les reins et les uretères sont en position normale mais le cystogramme fait la preuve d'une déformation de la corne gauche de la vessie traduisant une compression extrinsèque.

Lavement baryté : le colon est intact aussi bien au niveau de la guirlande du transverse qu'au niveau du sigmoïde qui est strictement indemne d'aspect tumoral intrinsèque ou extrinsèque.

On se décide à demander une exploration radiologique du grêle par voie haute mais le service de radiologie assez surmené ne peut envisager cet examen radiologique avant huit jours.

Entre temps, deux jours après le lavement baryté, survient une nouvelle crise subocclusive. Cette fois, elle est plus sérieuse. Le malade est météorisé, il vomit.

Le sérum hypertonique, la prostigmine, les lavements salés et l'aspiration font tout rentrer dans l'ordre en 48 heures, mais on se décide alors à opérer sans plus attendre avec un diagnostic imprécis de tumeur intra-abdominale.

Intervention le 17 juin 1953. Coeliotomie médiane sous-ombilicale. Découverte d'une tumeur grosse comme le poing, dure, polylobée, mamelonnée, développée sur le bord mésentérique de l'iléon à 1 m. de la valvule iléo-coecale. La tumeur fait corps avec la paroi intestinale sur son bord mésentérique, alors que le bord libre de l'intestin est sensiblement normal.

Le mésentère en regard de l'intestin est bourré de ganglions. En outre, cette tumeur n'est pas libre dans la cavité abdominale, elle adhère au dôme vésical sur une surface large comme une pièce de 5 francs. Décollement et libération de la tumeur de son adhérence vésicale. Excision du tissu péri-vésical en contact avec la tumeur. Résection intestinale de 50 cm. emportant 20 cm. de grêle en amont et en aval de la tumeur. Résection large du mésentère jusqu'en territoire sain. Anastomose termino-terminale en deux plans. Fermeture pariétale en trois plans avec crins perdus sur l'aponévrose.

Suites opératoires : reprise normale du transit. Un abcès de la paroi nécessite l'exérèse des crins laissés au contact de l'aponévrose.

Le malade est revu 6 mois après l'intervention avec un excellent état général et avec un transit intestinal normal.

Pièce opératoire : à la coupe, on voit une ulcération de la face mésentérique de l'iléon, large comme une pièce de 2 francs et dont les bords sont bourgeonnants, friables. Le calibre intestinal paraît respecté, mais l'ulcération met en communication la lumière intestinale et la tumeur dont l'aspect par endroits est kystique.

L'examen anatomo-pathologique n° 14.385 (Dr Bru) conclut à un neurinome malin sous-muqueux à développement externe et ulcéré.

IV. — SYNDROME PERITONEAL AIGU

1. — Avec tumeur sans maladie de Recklinghausen

Cf. Obs. n° 12 de Carpentier, où la première manifestation fut une hémorragie intestinale.

2. — Sans tumeur et sans maladie de Recklinghausen

OBS. n° 36 de Bergendal et Sjövall (1937).

Il s'agit d'un jeune homme de 29 ans hospitalisé pour un syndrome péritonéal aigu.

A l'intervention, on découvre une tumeur de l'intestin grêle dont on pratique l'exérèse par résection intestinale.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un schwannome en voie de dégénérescence sarcomateuse.

4 ans après, récurrence de la tumeur et mort.

V. — SYNDROME APPENDICULAIRE

Obs. n° 37 de Baumeister (1934).

Il s'agit d'une femme de 59 ans, hospitalisée pour une appendicite aiguë.

A l'intervention, ce diagnostic est confirmé, mais on a, en outre, la surprise de découvrir une tumeur bénigne de l'intestin grêle qui était restée absolument latente. Exérèse de la tumeur par résection intestinale.

L'examen histologique montra qu'il s'agissait d'un schwannome bénin. Guérison.

Obs. n° 38 de Schousboe (1941).

Une femme de 46 ans est hospitalisée pour des signes d'appendicite aiguë.

Le diagnostic est infirmé à l'intervention et l'on découvre une tumeur de l'intestin grêle dont l'exérèse est réalisée par résection intestinale.

L'examen histologique affirme le schwannome.

Guérison.

TRAITEMENT

Le traitement des schwannomes intestinaux est uniquement chirurgical et même dans les schwannomes dégénérés la radiothérapie n'apparaît que comme un complément peu efficace (Preston et Walsch).

Nous envisagerons la conduite générale du traitement puis nous considérerons les problèmes posés par quelques localisations particulières.

1. — La conduite générale

Après un abord par une incision médiane ou droite, le premier temps est constitué par la recherche de la tumeur.

A. — RECHERCHE DU SCHWANNOME

Habituellement sa découverte est aisée, mais il n'en est pas toujours ainsi. La difficulté peut venir de ce que de nombreuses adhérences épiploïques et pariétales rendent l'extériorisation de l'intestin très pénible ; elle peut être également liée au faible volume d'une tumeur qui s'est manifestée par une hémorragie intestinale. D'Allaines recommande dans ce cas une palpation attentive du grêle qui révèle la présence de sang dans l'unique portion située en aval de la tumeur.

Une telle exploration permet de juger de l'étendue des lésions et commande le temps intestinal.

B. — LE TEMPS INTESTINAL

Rarement l'on est contraint à une intervention palliative ; en règle générale une intervention radicale d'exérèse peut être tentée.

1. — INTERVENTIONS PALLIATIVES

Il s'agit là d'interventions de dérivation qui visent uniquement à rétablir le transit intestinal en laissant en place la tumeur. Elles sont rendues nécessaires dans un certain nombre de cas par la multiplicité des schwannomes qui s'étagent tout au long de l'intestin comme dans l'observation de Kleitsch, ou par une dégénérescence sarcomateuse signée par des métastases hépatiques ou une ascite.

2. — INTERVENTIONS D'EXÉRÈSE

a) *La résection intestinale partielle*

Elle peut être envisagée dans les observations de tumeurs pédiculées, la résection n'intéresse alors que la base d'implantation de la tumeur. Si l'on se souvient que les schwannomes se développent aux dépens des plexus nerveux sous-muqueux on conçoit qu'il soit exceptionnel (obs. de Collins) de pouvoir réaliser une exérèse de la tumeur sans ouverture de la muqueuse.

b) *La résection intestinale complète*

C'est à elle que l'on a recours dans la presque totalité des cas. Elle sera plus ou moins étendue suivant son volume et ses connections avec les vaisseaux du mésentère. Il faut passer en tissus sains, ce qu'il faudra vérifier en s'assurant que les tranches de section sont bien vascularisées.

Le rétablissement de la continuité intestinale se fera par anastomose latéro-latérale ou termino-terminale. Il convient ici de souligner tout l'intérêt du bouton anastomotique du type Jaboulay ou Villard. Son principal intérêt réside dans la rapidité de sa mise en place qui abrège l'intervention et par là la rend moins choquante. Parmi ses autres avantages, il a celui, majeur, de permettre des anastomoses irréalisables par suture du fait, en particulier, de la difficulté d'extériorisation d'une anse. D'autre part, les accidents du bouton sont presque toujours liés à un défaut de technique ; ils sont tout à fait exceptionnels entre les mains d'un chirurgien rompu à la méthode.

2. — Problèmes techniques liés à la localisation

Brocq, Poileux et Tronc qui y a consacré une thèse, ont tout particulièrement étudié les moyens de tourner les difficultés qui se présentent dans les localisations des tumeurs aux angles iléo-coecal ou duodéno-jejunal.

A. — SCHWANNOMES DE L'ANGLE ILÉO-COECAL

Lorsque la tumeur siège à proximité de la valvule de Bauhin on est amené à ligaturer l'iléon au niveau du coecum et à réimplanter le bout d'amont de l'intestin grêle dans la face antérieure du coecum.

B. — SCHWANNOME DE L'ANGLE DUODÉNO-JEJUNAL

Les techniques d'ablation des tumeurs de cette région ont suscité bien des travaux : Tronc, Laffargue et Bourrat, dans leurs thèses — Peycelon et Replumaz — Hillemand, Patel, Chérigicé, Nardi, Menegaux et Gasparov. Il faut trouver l'étoffe nécessaire au rétablissement de la continuité intestinale.

1) *Mobilisation simple de l'angle duodéno-jejunal.*

Elle peut suffire dans les cas favorables où un sacrifice important du duodénum ne s'impose pas. Bien souvent, l'anastomose ne peut encore se faire et il faut recourir à certains artifices :

3) *Décroisement du troisième duodénum et de la pince mésentère par l'orifice de passage du troisième duodénum*

Cette technique utilisée par Banzet est moins courante que la suivante.

3) *Décroissance du troisième duodénum et de la pince mésentérique-aorte*

Il s'agit là du procédé de Lahey qui a été repris par Patel et Nardi avec succès.

Tout le traitement, on le voit, est centré sur l'exérèse du schwannome qui, dans l'immense majorité des cas, n'est réalisable qu'au prix d'une entérectomie. Cette notion nous sera

précieuse lorsque nous envisagerons le pronostic de l'affection.

Le traitement, dans les 38 observations que nous avons rassemblées, fut appliqué de la façon suivante :

— Une fois le traitement chirurgical ne put être entrepris : obs. de Grill et Kuzma.

-- Une fois on dut se contenter d'une simple laparotomie exploratrice dans un cas de schwannome dégénéré : obs. de Denecke.

— Nous n'avons retrouvé aucune intervention de dérivation.

— Dans les 36 autres cas, on eut recours à une entérectomie. Dans les suites opératoires, on eut à déplorer 3 morts :

— par choc opératoire : obs. de Lemonnier et Peycelon.

— Par péritonite, intervention au 5^e jour d'une occlusion : obs. de Banerjee et Christeller.

--- Nous n'avons pu préciser les circonstances étiologiques exactes de la mort du malade de Nordlander.

PRONOSTIC

Le pronostic général des schwannomes de l'intestin grêle est conditionné par la forme clinique, par la gravité de l'intervention, par la possibilité de récidives locales ou générales.

1. — La forme clinique

Il apparaît évident qu'une péritonite, une hémorragie massive ou une occlusion intestinale aiguë, qui ouvrent bien souvent la scène clinique, constituent en elles-mêmes un danger grave.

2. — L'intervention

Une entérectomie, déjà sérieuse quand elle est de réalisation simple, peut le devenir bien davantage du fait de la situation du schwannome ou des difficultés de son extériorisation.

La situation du schwannome à l'angle duodéno-jejunal ou iléo-coecal conduit en effet comme nous l'avons vu à des interventions parfois acrobatiques donc choquantes.

L'extériorisation de la tumeur peut être rendue très pénible par la présence de multiples adhérences qui unissent le schwannome à la paroi ou aux organes du voisinage. Ces adhérences sont souvent d'origine inflammatoire : dans notre observation la tumeur adhérait à une anse grêle voisine, à une anse grêle et au colon dans l'observation de Carpentier. Les adhérences peuvent également être liées à une invasion néoplasique qu'il est souvent difficile d'affirmer à l'intervention en l'absence d'ascite ou de métastases.

3. — Les récurrences locales ou générales

Si les récurrences générales, avec leur ascite et leurs métastases dont les plus précoces sont pulmonaires, sont toujours d'origine néoplasique, les récurrences locales posent parfois des problèmes. En effet, une schwannomatose digestive, en l'absence de dégénérescence, qu'elle soit associée ou non à des manifestations cutanées de la Maladie de Recklinghausen, peut récidiver : de petites tumeurs, que l'on a méconnues ou dont la diffusion interdisait l'exérèse, sont susceptibles de créer de nouvelles complications.

Sur quelles données peut-on alors s'appuyer pour faire un diagnostic de bénignité ?

a) *Sur la fréquence relative de la dégénérescence sarcomateuse.*

Environ 16 % des schwannomes quel que soit leur siège dégénèrent si l'on se réfère à la statistique de Preston-Walsch et Clarke qui porte sur 61 cas. Nous avons retrouvé une fréquence analogue : 7 cas sur 39.

b) *Sur les données de l'examen histologique.*

Nous avons, en effet, vu combien pouvait souvent être trompeuses les constatations macroscopiques. L'examen microscopique est plus fidèle, il existe cependant deux écueils :

Dans la schwannomatose diffuse on peut laisser en place la seule tumeur dégénérée.

La lecture de la lame peut soulever des controverses. Ainsi dans le cas de Graffin, Hirschberg fait des réserves sur la malignité possible alors que Grigoureff et Leroux en font un cas de schwannome typique avec monstruosités cellulaires sans malignité ; pour ces auteurs les figures de division nucléaire observées sur les coupes ne seraient pas des images de mitose mais des images de souffrance nucléaire.

De telles restrictions semblent devoir imposer une surveillance post-opératoire à longue échéance.

4. — Les résultats

Le pronostic d'ensemble reste relativement sombre puisque 7 malades sur 39 — soit 17 % — sont morts de schwannomes de l'intestin grêle : les circonstances étiologiques de la mort sont les suivantes :

a) *Tumeurs bénignes* : 3.

— Des hémorragies répétées avaient entraînées une grosse anémie et une défaillance cardiaque avant toute intervention.

— Péritonite consécutive à une occlusion opérée au 5^e jour.

— Schock opératoire chez un malade ayant présenté des hémorragies massives.

b) *Schwannomes dégénérés* : 4.

— 2 morts dans les jours suivant l'intervention.

— 2 récidives l'une au bout de 3 mois, l'autre de 4 ans.

Pour les autres schwannomes dégénérés le recul est insuffisant pour affirmer une guérison définitive.

CONCLUSIONS

1) Les schwannomes de l'intestin grêle constituent une affection rare. Ils sont souvent associés à une maladie de Recklinghausen cutanée : il s'agit plus d'une maladie de système que d'une maladie d'organe.

2) Cliniquement, on observe le schwannome solitaire, la schwannomatose digestive, la schwannomatose généralisée avec localisation digestive. L'hémorragie intestinale est fréquente, pouvant rester occulte et déterminer un syndrome anémique. L'examen radiologique permet de faire la preuve d'une tumeur et de la situer.

3) Nous rapportons 38 observations que nous groupons d'après le syndrome clinique présenté : hémorragies intestinales, douleurs abdominales, occlusion intestinale, syndrome péritonéal aigu, syndrome appendiculaire.

4) Le traitement est chirurgical, il faut enlever la tumeur si l'intervention est réalisable dans de bonnes conditions. Le pronostic reste relativement sombre (difficultés opératoires, dégénérescence tumorale).

Vu :

Le Doyen,
HERMANN.

Vu :

Le Président de la Thèse,
GABRIELLE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 26 Octobre 1955.

A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ANTONI. — Uber Rückenmarkstumoren und neurofibrome. Munich, 1920.
- ARNVIG. — To Tifaelde of neurinom i Mave-Tarmkanalen ugest f. laeger. 99, 489-493, 1937.
- BABINI et TETTAMANTI. — Schannoma quistico del intestino delgado. *Bol. Soc. de cir. de Rosario*, 6, 127-131, 1939.
- BANERJEE et CHRISTELLER. — A propos des localisations intestinales de la Neurofibromatose. *Virchow's Archiv.*, 261, 50-67, 1926.
- BANZET. — Sur les tumeurs du grêle. *Mém. Ac. Chir.*, 81, 582, 8 juin 1955.
- BAUMEISTER. — Uber neurinome im. Verdauungstrakt. *Thésis*, Göttingen, 1934.
- BERGENDALL and SJÖVALL. — Ein beitrag zur Klinik und pathologie der Solitären darmneurinome. *Chirur.*, 9, 573, 1937.
- BERGRUN. — Ein fall von allgemeiner neurofibromatose. *Zentrabl. f. Path.*, Tome 8, 1897.
- BERTHON et POIRIER. — Schwannome solitaire de l'intestin grêle. *Arch. des Mal. de l'appareil digestif*, 41, 980-982, sept.-oct., 1952.
- BONNIOT. — Sur un cas de schwannome du grêle. *Mém. de l'Ac. de Chir.*, 65, 535, 1939.
- BORRAS et BENITO. — Schannoma de intestino delgado. *Bol. Soc. Obstetricia y ginecologia*, Buenos-Aires, 15, 327-339, 1936.
- BOUCHERON, FARIZON et BARBIER. — Neurinome solitaire du grêle. *Mém. de l'Ac. de Chir.*, 81, 717-721, 6 juillet 1955.
- BOURGEON, PIETRI, RIVES et PELISSIER. — Schwannome duodénal à forme hémorragique. *Afr. Franc. Chir.*, n° 3 et 4, 43, 1952.
- BOURRAT. — Contribution à l'étude des tumeurs de l'angle duodéno-jejunal. *Thèse*, Lyon 1954.
- BROCOQ, POILLEUX et TRONC. — A propos de 13 tumeurs primitives du grêle. *Mém. de l'Ac. de Chir.*, 81, 442-458, 4 mai 1955.
- CARPENTIER, BENELLI, LAPORTE et GANDIN. — Schwannome solitaire du grêle. *Mém. de l'Ac. de Chir.*, 77, 907-911, 7 novembre 1951.
- COLILLAS et MASCIOTTRA. — Schwannoma del intestino delgado. *Rev. Méd. quir. de pat. fem.*, 15, 245-250, 1940.

- COLLINS. — Neurofibromatose de l'intestin grêle. *Annals of Surgery*, 119, 362-371, Mars 1944.
- DENECKE. — Über Zwei fälle von metastasierenden neurinomen des magendarmkanals. *Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. path.*, 89, 242, 1932.
- DESJACQUES, REVOL, CREYSSSEL, COSTAZ et DUMAS. — Schwannome de l'intestin grêle à forme anémique. *Société de Chir. de Lyon*, 9 juin 1955. *Lyon Chir.*, 1955-1956.
- DUDLEY. — Visceral neurofibroma. *S. clinic. North America*, 10, 539-540, juin 1930.
- GAUDIN, RAUTUREAU, LAGARDE, GOUTZ et GARNIER. — Schwannome solitaire du grêle. *Marseille Chir.*, n° 1, 55-57, janv.-fév. 1954.
- GESCHICKTER. — Tumors of the digestive tract. *Am. J. Cancer*, n° 25, 1935.
- GOSSET, BERTRAND et LEWY. — Schwannomes viscéraux. *Journ. Chir.*, 23, 577, 6 juin 1924, et *Trav. clin. chir. Salpêtrière*, 1, 1926.
- GRAFFIN. — Un cas de neurinome solitaire de l'intestin grêle. *Bull. et Mém. Soc. de chirurgiens de Paris*, 31, 186-188, 1939.
- GRALL. — Contribution à l'histologie pathologique des tumeurs primitives des nerfs. *Thèse, Lyon*, 1897.
- GRILL et KUZMA. — R. Disease with unusual symptoms from intestinal neurofibroma. *Archive of pathology*, 34, 902-910, nov. 1942.
- HAMILTON, KENNEDY et HERAULT. — Neurosarcome du jejunum. *Annals of surgery*, 119, 856-864, 1944.
- HARTMANN et LECENE. — Neurinome de l'intestin grêle. *Bull. Sté. Chir.*, 17, 1, 1911.
- HEPP. — Symptômes de l'occlusion intestinale. *Précis de pathologie. Chir.*, Masson, 1947.
- Diagnostic pratique de l'occlusion intestinale chez l'adulte. *Rev. du Prat.*, 5, 2.459-2.471, 21 septembre 1955.
- HILLEMANN, PATEL, CHERIGIE, NARDI, MENEGAUX et GASPAROV. — Trait. des T. de l'angle duodéno-jejunal. *La Presse Méd.*, 23 mars 1955.
- KIPSHOVEN. — Sekundäre anemien bei dunndarmneuromen. *Zentralblatt für Chir.*, p. 86-91, jan. 1954.
- KLEITSCH, OMAHA, KEHNE, GUTCH et LINCOLN. — Gastro. int. hemorrhage due to NF. *Journ. of the Am. Med. Ass.*, 15, 1.434-1.436, 8 déc. 1951.
- KOHTZ. — Discours, inauguration. *Koenigsberg*, 1883. Cité par ASKANAZY.
- KÖNIG. — Neurinome des magendarmkanals. *Chirur.*, 4, 636-641, 1932.
- KYRIELEIS. — Inaug. dissert. Goettingen, 1885.
- LAFARGUE. — Chir. de l'angle duodéno-jejunal. *Thèse, Bordeaux*, 1953.

- LEHMANN. — La schwann. gastro-int. dans le cadre de la M. de R. *Thèse*, Lyon, 1951.
- LEMONNIER et PEYCELON. — Tumeur hémorragique de l'intestin grêle. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir.*, 59, 1.318, 1933.
- LHERMITTE et LEROUX. — Ana. path. des schwannomes. *Rev. Neur.*, 7, 286, 1923.
- MARIE et COUVELAIRE. — Neurofibromatose généralisée. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 26, 1900.
- MARTIN et DECHAUME. — Chitoneure et chitoneurone. *J. M. Lyon*, 10, 733-747, 1928.
- MASSON. — T. encapsulées et bénignes des nerfs. *Rev. Canad. de Biologie*, 1942.
- MASSON. — Anat. path. des schwann. Diagnostic de Lab. Paris, 1923.
- MIALARET. — A propos des T. de l'intestin grêle. *Mém. Ac. de Chir.*, 81, 511-512, 18 mai 1955.
- MILLER et FRANCK. — Neurofibrosarcoma of the small bowel. *Annals of Surg.*, 109, 246, fév. 1939.
- MOUCHET et SAMAIN. — Un cas de neurinome solitaire de l'intestin grêle. *Mém. Ac. de Chir.*, 65, 186, 8 février 1939.
- NORDLANDER. — Drei fälle neurinom im magendarmkanal. *Upsala läk. fören förh. n. s. 38. N° 18. S-13*, 1932-1933.
- OPPENHEIM. et FRANKEL. — Cesterreichische Med. Wochen. Schrift., N° 14, 1899.
- PEYCELON et REPLUMAZ. — Trait. des T. de l'angle duod.-jej., *Journ. de Chir.*, fév. 1955.
- PICARD. — Schwannomes de l'estomac et du duod. *Rev. Belge de Méd.*, 4, 587-592, 1932.
- PICK. — Über neurofibromatose und partiellenn riesen. wuchs ins besondere über die sektorenförmige Kombination von wahren partiellen riesenwuchs des darmes mit mesentialem neuro-fibromatose. *Beitr Z. Pathol. Anat. u. z. allg. Pathol.*, 71, 560, 1923.
- PORCHER. — Tumeurs de l'intestin grêle. *Mém. de Chir.*, 81, 519, 25 mai 1955.
- PORCHER, SIMON et Mme METRAIRIE-SIMON. — La radiologie dans l'occlusion intestinale. *Rev. du Prat.*, 5, 2.473-2.514, 21 sept. 1955.
- PRESTON, WALSH et CLARKE. — A propos de 61 cas de N. F. *Arch of Surg.*, 64, 813-827, juin 1952.
- RACHET, BUSSON et DEBRAY. — Radiologie de l'intestin grêle. Occlusion intestinale. In *Maladies de l'Intestin et du Péritoine*, Flammarion, 1954.
- SHOUSBOE. — Neuronima intestini Ilei. *Nordisk Med.*, 10, 1.305-1.306, 1941.
- TRONC. — T. malignes de l'angle duodéno-jejunal. *Thèse*, Paris, 1952.

- VEROCAY. — Beitrag Zur pathologischen anatomic und zur allgemeinen pathologie, 48, 1, 1910.
- VACHON, BRET et LEHMANN. — 8 cas de T. B. de l'estomac dont 2 tumeurs nerveuses associées à une M. de R., *Lyon Méd.*, 33-40, mars 1951.
- VACHON et LEHMANN. — Les localisations gastro-intestinales de la maladie de Recklinghausen. *Revue Lyonnaise de Médecine*, n° 8, 1952.
- WOLFF. — Schweiz. Med. Wöcheus., 66, 379-380, 1936.
- ZIMMER. — La diathèse néoplasique dans le système nerveux. La N. F. ses formes héréd. et fam., *Thèse*, Paris, 1936.

TABLE DES MATIERES

Introduction	11
Etiologie	13
Anatomie pathologique	15
Clinique	19
Diagnostic	29
Observations	31
Hémorragies intestinales	32
Douleurs abdominales	49
Occlusions intestinales	57
Syndrome péritonéal aigu	62
Syndrome appendiculaire	63
Traitement	65
Pronostic	69
Conclusions	73
Bibliographie	75

